

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

758

ANNÉE 1958

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Bruno, Daniele, Romano LUMBROSO

Né le 11 Novembre 1932, à TUNIS (Tunisie)

présentée et soutenue publiquement le

CONTRIBUTION A L'ETUDE DES TROUBLES
DES MOUVEMENTS CONJUGUES DES YEUX
DANS LES HEREDO-DEGENERESCENCES
SPINO-CEREBELLEUSES

Président : Monsieur R. GARCIN (Professeur)

D. P TAIB

8, Rue Casimir Delavigne
PARIS VI

1958

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

-:-

Année 1958

N°

T H E S E

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

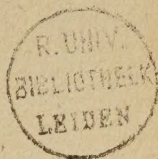
Bruno, Daniele, Romano L U M B R O S O

Externe des Hôpitaux de Paris

né le 11 novembre 1932 à Tunis (Tunisie)

-:-

Présentée et soutenue publiquement
le



-:-

CONTRIBUTION A L'ETUDE DES TROUBLES
DES MOUVEMENTS CONJUGUES DES YEUX
DANS
LES HEREDO-DEGENERESCENCES SPINO-CEREBELLEUSES

-:-

Président : Monsieur R. GARCIN (Professeur)

-:-

D.P. TAIB
8, rue Casimir Delavigne
PARIS
1958.

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. BENARD, BROCC, CADENAT, CARNOT, CHABROL,
CHAMPY, CHEVASSU, DEBRE, DELBET, DONZELOT,
GASTINEL, GUILLAIN, HALPHEN, HARVIER, LAROCHE G.,
LAUBRY, LEMAITRE, LEVY-SOLAL, LHERMITTE, LIAN,
LOEPER, MARION, MATHIEU, MOCQUOT, MONDOR, MULON,
OLIVIER, OMBREDANNE, RICHET, SANNIE, TANON,
VELTER.

DOYEN Léon BINET
Membre de l'Institut
ASSESEUR Jean VERNE

I. PROFESSEURS

	MM
Anatomie	CORDIER
Anatomie pathologique	DELARUE
Bactériologie	FASQUELLE
Biologie app. à l'Education } phys. et aux Sports }	CHAILLET-BERT
Biologie Médicale	FAUVERT
Cancérologie méd. et sociale	BERNARD J.
Carcinologie	OBERLING
Chimie Méd.	JAYLE
{ Hôtel-Dieu	MENEGAUX
Clinique Chir. { Broussais	SICARD
{ Salpêtrière	MOULONGUET
{ Cochin	QUENU
Clin. chir. cardio-vasc.	G. d'ALLAINES
Clinique Chir. réparatrice et } orthop. }	MERLE d'AUBI- GNE
Clinique de Cardiologie	MOUQUIN
Clinique Chir. infantile } et d'orthop. }	FEVRE
Clinique Chir. pleuro-pulm.	MONOD
Clinique de la Tuberculose	BERNARD E.
Clinique de neuro-chir.	{ PETIT- DUTAILLIS
Clinique de Puéricult.	LELONG
Clinique des maladies cutanées } et syphilitiques }	DEGOS
Clinique des mal. du sang	CHEVALLIER
Clinique mal. du système nerv.	ALAJOUANINE
Clinique des maladies des enf.	CATHALA
Clinique des maladies infect.	MOLLARET

Clinique des maladies mentales et de l'encéphale	DELAY
Clinique du diabète sucré et des maladies de la nutrition	BOULIN
Clinique Gynécologique	F. BRENTANO
Cliniques Médicales	BARIETY J. BESANÇON MOREAU de GENNES
Clinique méd.hydro-climat.thér.	DEBRAY
Clinique médicale propédeutique	PASTEUR V.-R.
Cliniques Obstétricales	LANTUEJOUL VARANGOT LA COMME
Clinique ophtalmologique	RENARD
Clinique oto-rhino-laryngologique	AUBIN
Clinique physio-pathol. des problèmes alimentaires	HAMBURGER
Clinique psychiatrique infantile	HEUYER
Clinique rhumatologique	COSTE
Clinique stomatologique	DECHAUME
Clinique urologique	FEY
Embryologie	GIROUD
Génétique	LAMY
Histoire de la Méd.et de la Chir.	SOULIE
Histologie	VERNE
Hygiène et Clinique lère Enfance	TURPIN
Hygiène et Méd. Préventive	JOANNON
Médecine du Travail	DESOILLE
Médecine Légale	PIEDELIEVRE
Parasitologie et hist.nat.méd.	GALLIARD
Pathologie chirurgicale	N...
Pathologie exotique	LAVIER
Path. expérimentale et comparée	LENEGRE
Path. Hum. et Immun. exp.	MERKLEN
Pathologie médicale	DECOURT
Path. et Thérapeut. générales	GARCIN
Pédiatrie sociale	Julien MARIE
Pharmacologie et matière méd.	HAZARD
Physico-chimie méd.(ch.t.pers.)	DOGNON
Physiologie	BINET
Physique médicale	STROEL
Radiologie médicale	DESGREZ
Technique Chirurgicale	PATEL
Thérapeutique	BROUET
Thérapeutique chirurgicale	SENEQUE
Thérapeutique médicale	LEMAIRE

II.- PROFESSEURS SANS CHAIRE MAITRES DE CONFERENCES-AGREGES ET AGREGES

	MM.		MM.
	(CABROL	Parasito.	BRUMPT
Anatomie	(DEBEYRE	Parasito. cl.	CHABAUD
	(DELMAS		ABOULKER
	(OLIVIER G.		BARCAT
	(Melle GAU-		BAUMANN
Ana. Path.	(THIER V.		CAUCHOIX
	(BUSSE		DUBOST
	(GOUYGOU		FAUREL
Bactériolo-	(CHRISTOL	Pat. chir.	FLABEAU
gie	(NEVOT		GERMAIN
Biol. Méd.	(BOURLIERE		GOSSET
	(DESGREZ		LAURENCE
Chimie méd.	(ETTORI		LORTAT-JACOB
	(POLONOVSKI (J)		MATHEY
	(SCHAPIRA		OLIVIER (Cl.)
Dermato-syphil.	(DUPERRAT		POILLEUX
Embryologie	(TUCHMANN		THOMERET
	(BULLIARD		VERNE (J M)
Histologie	(COUJARD	Pat. expé-	(LOEPER
	(N..	riment.	MAURICE
Hydrologie	(CORNET		(BOUVIER
	(BOYER		BOUDIN
Hygiène	(DEPARIS		BRICAIRE
Mal. infect.	(BASTIN		BRISAUD
Médecine	(ALBAHARY		CASTAIGNE
légale et	(DEROBER		COMTE
du	(GAULTIER		DEROT
Travail	(HADENGUE	Pat. méd.	DOMART
Neurochir.	(DAVID		LAMOTTE
Neurologie	(LHERMITTE		LAROCHE
	(GRASSET		MACREZ
	(LE LORIER		MILLIEZ
	(LEPAGE		PEQUIGNOT
Obstétrique	(MERGER		PERRAULT
	(MORIN		RAMBERT
	(RAVINA		ROYER
	(ROBEY		THIEFFRY
	(BREGEAT		TURIAF
Ophtalmologie	(DESVIGNES		(WOLFRAMM
	(JUDET		JOSEPH
Orthopédie	(AUBRY	Pédiatrie	(POLONOVSKI Cl
Oto-rhino-	(MADURO		MOZZI CONACCI
laryngo.			

	MM.		MM.
Pharmacol.	{ MELLE LEVY	Psychiatrie	{ BARUK
	{ CHEYMOL		{ PICHOT
Physiol.	{ BARGETON	Psych. infant.	{ MICHAUX
	{ DEJOURS	Rhumatologie	{ DELBARRE
Physique } { PARROT		Stomatologie	{ CHAPUT Mme
Médicale } { DJOURNO			{ CERNEA
Pneumo-phtis.	{ GOUGEROT	Thérapeut.	{ CHASSAGNE
	{ KREIS	Urologie	{ KUSS

III.- PROFESSEURS HONORAIRES
et AGREGES RAPPELES à l' EXERCICE
pour le Service des Examens

MM. GATELLIER, LE LORIER, VAUDESCAL

IV.- PROFESSEURS SANS CHAIRE ET
AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE
A TITRE PERMANENT

	MM.		MM.
Clinique)	{ AMELINE	Clinique opt.	{ OFFRET
chir.)	{ HUGUIER	Urologie	{ COUVELAIRE
	{ LEGER	Clinique)	{ DREYFUS
	{ PADOVANI	méd.)	{ HAGUENAU
	{ ROUX		{ KOURILSKY
Clinique)	{ RUDLER		{ MARCHAL
obstétr.)	{ ECALLE		
	{ MAYER		

Secrétaire Général de la Faculté..... M. MOREL
Secrétaire-Adjoint..... Melle CHAINTREUIL

Bibliothécaire en Chef..... Dr HAHN
Conservateur..... Melle GOICHON
Bibliothécaires..... { Melles DUMAITRE
LE NOIR
METIN
QUIEVREUX

Par délibération en date du 9 décembre 1798,
l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans
les dissertations qui lui seront présentées,
doivent être considérées comme propres à
leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner
aucune approbation ni improbation.

A mon Père,

Docteur Ugo LUMBROSO

Professeur Agrégé d'Ophtalmologie
de l'Université de Rome

qui m'a appris à aimer
l'Ophtalmologie.

A ma Mère,

A ma Soeur,

A mes Frères.

Au Professeur Raymond GARCIN

Professeur de Pathologie et Thérapeutique
générales à la Faculté de Médecine de
Paris

Médecin de la Salpêtrière
Officier de la Légion d'Honneur

Qui m'a fait l'honneur
d'accepter la présidence
de cette thèse.

Au Professeur G. RENARD
de l'Université de Paris

Au Professeur G.B. BIETTI
de l'Université de Rome

Au Docteur H.X. MAN

Qui m'a inspiré le sujet de
cette thèse et qui m'a
aidé de ses conseils.

Au Docteur Jean LAPRESLE

Au Docteur Roger CATTAN

CONTRIBUTION A L'ETUDE
DES TROUBLES DES MOUVEMENTS CONJUGUES DES YEUX
DANS LES HEREDO-DEGENERESCENCES SPINO-CEREBELLEUSES

-:-

P L A N

-:-

Introduction

Chapitre I

Rappel des signes oculaires des hérédodégénérescences spino-cérébelleuses.

Chapitre II

Relevé des observations retrouvées dans la littérature concernant les troubles des mouvements conjugués.

A - Paralysie

a) - observations

b) - étude anatlytique

B - Lenteur des mouvements conjugués

a) - observations

b) étude analytique

Chapitre III

Observations du Service du Professeur Garcin

a) observations

b) étude analytique

Chapitre IV -

Valeur séméiologique de la "viscosité"
des mouvements oculaires

Conclusions

Bibliographie

-:-

INTRODUCTION

-:-

Les troubles de la motilité conjugée des globes oculaires ne sont pas exceptionnels au cours de l'évolution des hérédodégénérescences spino-cérébelleuses. Ils sont fréquemment retrouvés dans l'hérédodéatxie de Pierre Marie.

On peut observer :

- 1°) Des Paralysies du regard, soit globales ,
soit dissociées, atteignant seulement les mouvements volontaires. Elles intéressent le plus souvent le regard vertical moins souvent le regard latéral et la convergence.
- 2°) La "Viscosité" des mouvements oculaires,
vocabte proposé par MM. GARCIN et MAN pour désigner une lenteur particulière de la motilité des yeux au cours des mouvements volontaires. Nous l'étudierons plus loin.

-:-

CHAPITRE I

-:-

RAPPEL DES SIGNES OCULAIRES DES HEREDO-DEGENERESCENCES SPINO-CEREBELLEUSES

-:-

Autour de la MALADIE DE FRIEDREICH dans sa forme typique on a rassemblé, habituellement sous le titre d'hérédo-dégénérescences spino-cérébelleuses et avec quelques variantes selon les auteurs, un certain nombre de groupements morbides plus ou moins proches :

- L'HEREDO-ATAXIE CEREBELLEUSE de Pierre Marie
- l'AMYOTROPHIE de Charcot-Marie
- la DYSTASIE AREFLEXIQUE HEREDITAIRE de Roussy et Lévy
- la PARAPLEGIE SPASMODIQUE FAMILIALE de Strumpell-Lorrain
- et enfin certaines formes de passage avec les autres ATROPHIES CEREBELLEUSES.

I - MALADIE DE FRIEDREICH

1) L'ATROPHIE OPTIQUE est fréquemment retrouvée dans la maladie de Friedreich. Elle revêt le même aspect clinique que dans les autres hérédo-dégénérescences spino-cérébelleuses.

On peut distinguer trois types d'atteinte du nerf optique :

a) Aspect de névrite optique rétro-bulbaire. La vision est diminuée d'une manière considérable. Il existe un scotome central et une décoloration temporale de la papille. Les régions périphériques du champ visuel sont peu atteintes en général. L'atteinte peut remonter à l'enfance ou apparaître à l'âge adulte. Cette forme semble peu évolutive.

b) Atrophie optique globale lentement progressive. L'acuité visuelle est diminuée d'une manière plus ou moins marquée. Le champ visuel est rétréci concentriquement. On retrouve une décoloration papillaire, soit globale ; soit prédominant sur la région temporale, soit uniquement temporale. Cette atrophie optique est d'apparition tardive.

c) Dans d'autres cas la dégénérescence optique est précoce et prend rapidement une allure grave, aboutissant parfois à la cécité complète. La papille, blanc nacré, est atrophiée de façon globale. Si le champ visuel est pratiqué il montre un rétrécissement concentrique considérable. Cette forme apparaît à un âge précoce, et dans certains cas semble congénitale.

Mme André Van LEEUWEN insiste sur le contraste entre la brutalité manifeste de l'atteinte optique dans ces formes à début précoce, et la discrétion relative des manifestations oculaires dans les atrophies à début tardif.

2) LA DEGENERESCENCE TAPETO-RETINIENNE ne se rencontre qu'exceptionnellement dans la maladie de Friedreich. On ne connaît que cinq cas répartis en deux familles (les trois cas familiaux de KAPUSCINSKI et les deux cas familiaux de MELLO). Il s'agit dans tous ces cas d'une forme grave et progressive de dégénérescence pigmentaire de la rétine, associée à une

atrophie choroïdienne diffuse et très prononcée.

FRANCESCHETTI et KLEIN relèvent l'association des troubles endocriniens dans ces observations et proposent de placer ces cas dans un syndrome à part qui rentrerait dans un groupe intermédiaire entre les hérédoto-ataxies et le syndrome de Bardet-Biedl.

3) LES TROUBLES DE LA MOTILITE EXTRINSEQUE

On note assez souvent des paralysies isolées des nerfs oculo-moteurs. La sixième paire semble atteinte plus souvent que la troisième.

4) LA MOTILITE ASSOCIEE est rarement touchée.

On en a cependant signalé plusieurs cas. Nous reviendrons sur ce sujet dans un chapitre suivant.

5) LE NYSTAGMUS est fréquemment retrouvé.

6) LES TROUBLES PUPILLAIRES sont parfois observés. Il s'agit d'inégalité pupillaire. Le réflexe photomoteur est dans quelques cas anormalement lent. On a constaté rarement le signe d'Argyll-Robertson.

7) UNE CATARACTE CONGENITALE PRECOCE a été signalée dans quelques observations.

II - DYSTASIE AREFLEXIQUE HEREDITAIRE DE ROUSSY-LEVY

DEREUX en 1948 signale qu'aucune atteinte optique ni rétinienne n'a été rapportée ; cependant dans la forme radiculo-cordonnale postérieure des hérédoto-dégénérescences spino-cérébelleuses BIEMOND décrit deux atrophies optiques sur six cas.

MOLLARET en rapporte un cas.

III - HEREDO-ATAXIE DE PIERRE MARIE

- 1) L'ATROPHIE OPTIQUE est fréquente, elle a les mêmes caractères que l'atrophie optique de la maladie de Friedreich.
- 2) On ne relevait en 1948 que douze cas de DEGENERESCENCE TAPETO-RETINIENNE répartis en sept familles. Il s'agit dans la règle, d'une forme grave, atteignant en même temps la périphérie et la région maculaire, étiquetée en général rétinite pigmentaire atypique (FRANCESCHETTI et KLEIN).
- 3) Les PARALYSIES OCULAIRES sont très fréquentes et font partie des signes essentiels de la maladie. La sixième paire est touchée le plus souvent; mais on observe aussi des paralysies de la troisième paire avec plus rarement un ptosis.
- 4) L'atteinte de la MOTILITE CONJUGUEE a été signalée dans de nombreux cas.
- 5) Le NYSTAGMUS est souvent retrouvé.
- 6) Les TROUBLES PUPILLAIRES sont exceptionnels.

Les troubles nerveux et oculaires des hérédodégénérescences de Pierre Marie apparaissent le plus souvent simultanément. Dans quelques familles on a pu observer une anticipation dans les générations successives.

IV - PARAPLEGIE SPASMODIQUE FAMILIALE

1) L'ATROPHIE OPTIQUE se rencontre assez fréquemment.

2) LOUIS-BAR et PIROT ont publié un cas de DEGENERESCENCE MACULAIRE chez deux frères présentant une paraplégie spasmodique familiale avec syndactylie.

3) Des PARALYSIES EXTRINSEQUES ont été signalées.

ALAÏOUANINE et NICK ont remarqué chez deux frères la limitation du regard vers le haut dans les mouvements volontaires, alors que les mouvements automatiques sont normaux.

4) Il n'y a habituellement pas de NYSTAGMUS.

V - AMYOTROPHIE DE CHARCOT-MARIE

1) L'ATROPHIE OPTIQUE est observée assez rarement.

Au fond d'oeil il existe une décoloration de la papille. Au champ visuel on retrouve un scotome central avec dyschromatopsie pour le vert et pour le rouge. J. PITON fait remarquer que la baisse de la vision ne survient en général que lorsque l'atrophie musculaire est très développée.

2) Les TROUBLES PUPILLAIRES sont beaucoup plus rares. On peut observer soit une simple irrégularité et inégalité des pupilles, soit l'abolition ou l'affaiblissement du réflexe photomoteur soit une fixité pupillaire complète.

3) CUENDET a signalé dans un cas l'association de CATARACTE précoce, développée à l'âge de 13 ans chez un enfant présentant une maladie de Charcot-Marie avec oligophrénie.

-:-

CHAPITRE II

-:-

ETUDE DES OBSERVATIONS DE PARALYSIE DES MOUVEMENTS ASSOCIES DES YEUX DANS LES HEREDO-DEGENERESCENCES SPINO-CEREBELLEUSES, RETROUVEES DANS LA LITTERATURE ET CLASSEES DANS L'ORDRE HISTORIQUE

-:-

- 1) Cas de NONNE (1891) cité par LONDE dans sa thèse.

L'auteur décrit deux cas de parésie du regard vers le haut chez des sujets présentant une hérédo-ataxie (observations II et III).

- 2) Cas de DREYER-DUFER R. 1896. Il s'agit d'un cas discutable de maladie de Friedreich avec une parésie de la convergence. En fait l'existence d'une chorio-rétinite spécifique et la rapide régression des troubles après traitement antisypilitique montrent qu'il s'agissait peut-être d'un cas de syphilis cérébro-spinale simulant une maladie de Friedreich.

- 3) Cas de BALLEET G. et ROSE 1905.

Signes neurologiques : Homme jeune présentant une affection apastique bulbo-spinale familiale. Syndrome pyramidal bilatéral, avec signe de Babinski à gauche. Démarche cérébello-spasmodique. Tremblement intentionnel attribué par les auteurs à l'hypertonie. Adiadococinésie.

Parole lente monotone nasonnée. Pas d'ataxie, pas de troubles sensitifs ni sphinctériens.

Signes oculaires: "Muscles difficiles à examiner, le malade ne suivant pas le doigt lorsqu'on le lui commande. Mais quand il tourne la tête les yeux se déplacent et gagnent la commissure palpébrale gauche plus facilement que la droite. Réactions pupillaires peut-être un peu lentes à la lumière. Pas de nystagmus. Rien au fond d'oeil.

Les auteurs écartent le diagnostic d'hérédotaxie cérébelleuse, qui est cependant celui porté par Pierre Marie et envisagent la paralysie spasmodique familiale.

4) Cas de BALLET G. et TAGUET. 1906

L'observation II rapporte le cas d'un jeune homme de 17 ans ayant une démarche ébrieuse, une asynergie cérébelleuse, le pied bot du Friedreich. Les réflexes des membres inférieurs sont exagérés ; il n'y a pas de troubles de la sensibilité. La parole est lente, parfois explosive. La soeur du malade présente des troubles neurologiques semblables.

Signes oculaires : "Ophtalmoplégie externe, paraissant absolue pour les mouvements de latéralité, presque négative pour les mouvements dans le sens vertical".

Les auteurs concluent à une affection intermédiaire à la maladie de Friedreich et à l'hérédotaxie cérébelleuse.

5) Cas de MUSSO-FOURNIER J.C. et AGORIO. 1928

Trois sujets, frères et soeur présentent une maladie de Friedreich survenue après une encépha-

lite léthargique. Le père et l'oncle de ces personnes avaient depuis leur enfance la maladie de Friedreich (sans avoir jamais eu d'encéphalite). L'examen révèle chez le père et les trois enfants une parésie des mouvements ascensionnels des globes oculaires. L'étiologie de l'atteinte des mouvements associés est discutable chez les sujets ayant eu l'encéphalite, mais chez le père ces troubles peuvent être attribués à la maladie familiale.

6) Cas de RIMBAUD L., VIALLEFONT H et BALMES A. 1932.

Mlle P... Marie, présente à :

l'examen neurologique : Des troubles cérébelleux aux quatre membres, la parole est scandée, la marche est impossible.

Un syndrome pyramidal avec hyperréflexivité ostéo-tendineuse, clonus du pied, mais pas de signe de Babinski.

Les sensibilités sont normales. Il existe une cyphoscoliose importante ; l'affection a un caractère héréditaire et familial.

Signes oculaires : Les mouvements de latéralité sont limités à droite et à gauche (30° à droite, 25° à gauche). La convergence est à peu près abolie. Les mouvements de verticalité sont abolis.

Réflexes pupillaires normaux. Pas de nystagmus. Champ visuel normal.

Acuité visuelle O.D.G. 2/50 non améliorable.

F.O.D.G. : on note une légère pâleur papillaire, sans modifications du relief. Artères rétiniennes très grêles. Dépôts pigmentaires punctiformes

au niveau de la macula de l'oeil droit.

Tonus oculaire normal. Chromatopsie nulle.
Tension artérielle rétinienne 70.

Il s'agit d'une hérédo-ataxie cérébelleuse.

7) HALLERVORDEN dans le traité de Neurologie de BUMKE et FORSTER (1937) cite des cas de paralysies du regard vers le haut dans les hérédo-ataxies, publiés par STELZNER, LENNALM, SCHOB ; de paralysie du regard vers le bas et de la convergence publié par TAKABATAKE.

8) Cas de PITON et TIFFENEAU (1939)

1ère observation : G... Alexandre, âgé de 39 ans.

Examen : la marche est lente et difficile, aidée par des cannes, les jambes sont écartées, raides en extension. La force musculaire est normale ; on retrouve un syndrome pyramidal, avec des réflexes très vifs aux quatre membres, clonus du pied bilatéral. Le réflexe cutané plantaire est difficile à rechercher. Il existe un syndrome cérébelleux net. La sensibilité est normale à tous les modes. Les fonctions cochléo-vestibulaires sont perturbées. Il n'y a ni troubles trophiques, ni troubles sphinctériens.

Signes oculaires : Il existe une atrophie du nerf optique entraînant une grosse baisse de l'acuité visuelle.

L'examen du fond d'oeil montre une rétinite pigmentaire.

Les mouvements associés des yeux sont très perturbés. Il y a une paralysie totale de l'élévation du regard, la déviation latérale du regard à droite et à gauche est très difficile. L'abais-

sement du regard est conservé.

Le réflexe photomoteur est ébauché mais très court.

2ème observation : La soeur du précédent :
Chari... Lucienne.

Examen : Elle présente des troubles semblables à ceux de son frère, moins accentués. Elle marche sans cannes, les jambes écartées, tendues. Les réflexes tendineux sont vifs aux quatre membres, mais il n'y a pas de clonus. Les réflexes cutanés plantaires sont en flexion. Il existe des signes cérébelleux surtout au membre supérieur gauche. Il y a un syndrome vestibulaire net d'origine centrale. La sensibilité est normale à tous les modes.

Signes oculaires : Atrophie optique bilatérale avec baisse de l'acuité visuelle, avec gêne de la motilité oculaire dans l'élévation du regard. Les mouvements de latéralité et d'abaissement du regard ne sont pas modifiés.

Les pupilles sont en mydriase, le réflexe photomoteur est normal.

Les observations sont comparables, il s'agit de deux cas d'héréditaire ataxie cérébelleuse de Pierre Marie.

9) Cas de LELONG BERTRAND et LEREBOUILLLET 1941

G...Thérèse; âgée de 11 ans en 1933.

Evolution clinique : En 1933 il existe un important syndrome cérébelleux statique et kinétique et de gros troubles oculaires.

Les signes pyramidaux se bornent à une diminution globale de la force musculaire et à une

légère hyperréflexivité. En 1934 apparaît une atrophie musculaire avec fibrillations qui va s'étendre. La paraplégie s'installe. Peu après on constate l'existence de mouvements involontaires, de troubles bulbaires. La malade succombe en 1938 grabataire.

Il n'y a pas d'antécédents familiaux.

Les signes oculaires : évoluent parallèlement. En 1933 il existe une limitation notable des mouvements de la verticalité des globes oculaires ainsi qu'une atrophie optique. En avril 1935 les mouvements de latéralité des globes commencent à être limités. En octobre 1935 l'atrophie optique s'accroît, on constate une chorioretinite pigmentaire. En mars 1938 l'ophtalmoplégie est complète.

L'examen anatomique montre en plus des signes habituels des hérédos-ataxies une dégénérescence massive du neurone moteur périphérique.

10) Cas de GUILLAIN et GROSSIORD 1943

Maladie familiale montrant la transition entre la maladie de Friedreich, l'hérédos-ataxie cérébelleuse et la paraplégie spasmodique familiale.

Observation I - Kl... Clotaire, âgé de 55 ans, début par des troubles de la marche à l'âge de 45 ans ; les troubles s'accroissent vers 50 ans.

L'examen neurologique montre des troubles cérébelleux statiques, une dysarthrie, l'abolition des réflexes achilléens, médio-plantaires, stylo-radiaux.

Il existe des troubles vestibulaires cen-

traux caractérisés par un nystagmus horizontal spontané bilatéral et par une impossibilité de provoquer le nystagmus de forme rotatoire.

Signes oculaires : Le simple examen donne une impression d'une fixité anormale du regard avec exagération de la saillie des deux globes oculaires surtout du côté droit.

Acuité visuelle de l'oeil droit, en exophtalmie et légèrement divergent : 5/10 ; à gauche exophtalmie moindre. A.V. 10/10 - pupilles normales.

Léger strabisme divergent ancien de l'oeil droit. Abaissement des deux yeux : normal ; mouvements de latéralité limités des deux côtés. Secousses nystagmiformes dans le regard à droite. Perte absolue de l'élévation : quand le malade essaye de regarder en haut, les deux paupières s'élèvent mais les globes oculaires ne bougent pas. Mouvements de convergence nuls.

Fond d'oeil normal.

Champ visuel normal.

Tous ces symptômes rappellent ceux de la maladie de Friedreich et aussi de certaines formes cliniques de l'atrophie olivopontocérébelleuse.

Observation II - Kl... Maurice, fils du précédent, âgé de 27 ans.

Les symptômes observés chez ce malade rappellent ceux de l'héréd-ataxie cérébelleuse. Ils s'apparentent toutefois, avec évidence, à ceux observés chez son père.

On constate des troubles cérébelleux statiques et légèrement kinétiques, la dysarthrie, l'exagération des réflexes tendineux avec clonus du pied et signe de Babinski, aucun trouble des sensibilités, audition normale. On n'a pas pu pratiquer d'examen labyrinthique.

Signes oculaires : Acuité visuelle O.D.G. 10/10. Pupilles inégales, la droite étant plus petite que la gauche avec exophtalmie de l'oeil droit. Mouvements de latéralité des yeux normaux à gauche et à droite, mais l'abduction de l'oeil droit n'est pas complète. Mouvements d'élévation et d'abaissement des yeux nuls. Convergence nulle. Fond d'oeil normal.

Observation III - Mme Ouv... France, nièce de Kl... Clotaire et cousine germaine de Kl... Maurice, âgée de 37 ans.

Début des troubles par une difficulté de la marche et une légère dysarthrie à l'âge de 32 ans.

L'examen montre des signes pyramidaux très accentués aux membres inférieurs avec hyper-réflexivité ostéo-tendineuse, clonus du pied et de la rotule, signe de Babinski bilatéral. On constate une légère dysarthrie. Les signes cérébelleux sont presque nuls, l'audition est normale, l'examen vestibulaire n'a pas pu être pratiqué.

Signes oculaires : Acuité visuelle normale 10/10. Réactions pupillaires normales. Abolition totale, volontaire et réflexe des mouvements d'élévation des yeux et de la convergence. Parésie du droit interne droit. Fond d'oeil normaux. Légère exophtalmie symétrique.

Il s'agit de la même maladie familiale qui, ici

prend le type d'une forme clinique de la paraplégie spasmodique familiale.

11) Cas de SJOGREN 1943 (cité par EUZIERE et Coll.)

L'auteur en étudiant les hérédo-ataxies en Suède, rapporte un cas de maladie de P. Marie qui présentait une dégénérescence maculaire et une parésie du regard vers le haut (cas 72 Ea). Il rapporte également deux cas (70 Ea et 71 Ea) où l'on note une limitation très importante du regard vers le haut.

12) Cas de GROSSIORD et GODLEWSKI 1946

Mme Mic... Germaine 50 ans présentait une hérédo-ataxie cérébelleuse de Pierre Marie.

La marche et la station debout sont impossibles, la force segmentaire est normale aux quatre membres ; hypertonie importante, réflexes tendineux vifs diffusés, clonus du pied et de la rotule, signe de Babinski bilatéral.

Syndrome cérébelleux surtout statique. Dysmétrie importante surtout à gauche, les épreuves d'adiadococinésie sont assez correctes, tout au moins à droite.

Examen cochléo-vestibulaire : audition normale. Léger nystagmus horizontal dans le regard latéral. Inexcitabilité vestibulaire complète à l'épreuve calorique.

On retrouve des antécédents familiaux.

Signes oculaires : Légère exophtalmie avec élargissement de la fente palpébrale. Perte complète des mouvements d'élévation des yeux,

tant volontaires qu'automatico-réflexes ;
disparition presque complète de la convergence.
Par contre les mouvements d'abaissement et
de latéralité sont conservés.

La musculature intrinsèque, l'acuité visuelle, le champ visuel et les fonds d'yeux sont normaux.

13) Cas de BARRE et ROHMER (Cité par FRANCESCHETTI et KLEIN)

Guy né en 1927, mort en 1944.

Antécédents familiaux : Le père a un ptosis bilatéral ; L'examen révèle chez lui aussi un syndrome de dysréflexie vestibulaire croisée. On note encore un ptosis chez la grand' mère ainsi que chez l'arrière grand-père du côté paternel. Un cousin au 4ème degré du côté paternel a eu des convulsions dans l'enfance, puis a présenté une surdité, des troubles de la marche et un ptosis bilatéral.

Evolution de la maladie : L'enfant devient irritable à l'âge de 8 ans. Vers 12 ans héméralopie et troubles de la démarche, puis apparaissent un tremblement des membres supérieurs et une dysarthrie.

La mort survient à l'âge de 17 ans à la suite de syncopes et de douleurs thoraciques abdominales.

Examen neurologique à 16 ans.

Troubles cérébelleux : démarche titubante, troubles de l'équilibre dans la position debout, oscillations du corps, maladresse et tremblement des mains, dysarthrie. Pas de troubles des réflexes tendineux, pas d'atteinte musculaire et de la sensibilité. Retard intellectuel net.

Examen labyrinthique : Syndrome de dysrèflexie vestibulaire croisée typique.

Surdité d'origine probablement cochléaire.

Signes oculaires : Ptosis bilatéral. Limitation importante des mouvements oculaires dans tous les sens en particulier latéralement ; la convergence est aussi limitée.

Réactions pupillaires normales.

Fond d'oeil : aspect un peu atypique de rétinite pigmentaire vision 6/10.

Myopie bilatérale avec astigmatisme.

Champ visuel normal.

Héméralopie prononcée.

Il semble s'agir d'un cas d'héréd-ataxie cérébelleuse.

14) Cas de PLANQUES LAPORTE BARDIER BARON 1948

Sur 11 cas d'héréd-ataxie de P. Marie dans une même famille les auteurs ont constaté :

OBS. 1 : parésie de l'élévation des deux yeux,

OBS. 2 : paralysie de la VIème paire à gauche parésie de l'élévation et de la convergence.

15) Cas de J.W. SCHUT 1950

En étudiant une famille atteinte d'héréd-ataxie, l'auteur observe une parésie du regard vers le haut avec limitation des autres mouvements oculaires chez 2 sujets (IV-32 et V-2).

16) Cas de ALAJOUANINE T. et NICK J. 1951

Les auteurs publient deux observations de

Paraplégie spasmodique familiale avec paralysie verticale du regard.

1ère observation : R.. Claude âgé de 14 ans.

Examen clinique : La démarche et la station debout son impossibles. On retrouve une atteinte pyramidale bilatérale se manifestant essentiellement par une paraplégie apasmodique, mais entraînant également des troubles de la phonation, de la déglutition et de la mimique du type pseudobulbaire, une note cérébelleuse également bilatérale évoquant par l'importance du tremblement intentionnel les atteintes du pédoncule cérébelleux supérieur.

Examen vestibulaire et audition normaux.

Signes oculaires : Les yeux sont animés d'un nystagmus pendulaire horizontal spontané, s'aggravant dans le regard latéral droit. Il existe au repos une ébauche de strabisme convergent. La motilité oculaire est fort difficile à examiner mais il semble exister d'une part une limitation de la latérale droite ou un VI droit ; de plus, alors que les mouvements verticaux automatiques s'effectuent normalement les volontaires sont d'amplitude plus réduite et l'élévation tient moins bien. La convergence est médiocre.

Pupilles normales, réagissent à la lumière. Papilles très pâles au fond d'oeil, acuité 2/10 sans correction.

2ème observation

Le tableau clinique neurologique de R... Michel est semblable à celui de son frère.

Signes oculaires : Nystagmus pendulaire

un peu différent du précédent ; horizontal dans le regard direct, vertical dans le regard vers le haut ou vers le bas, oblique dans les autres directions.

Il y a également un strabisme convergent dans le regard direct ; il s'exagère dans le regard latéral, surtout à droite mais également à gauche posant la question d'une double atteinte de la VIème paire.

Les mouvements automatiques d'élévation s'effectuent normalement. Au contraire les mouvements volontaires sont bien plus difficiles et limités.

La convergence est nulle. Les pupilles réagissent à la lumière. Acuité visuelle 1/10 sans correction, les papilles sont pâles.

17) Cas de BENARD R., GROSSIORD A., GRUNER J., et HOPPELER A., 1952

Les auteurs présentent les observations anatomo-cliniques de deux malades, frère et soeur atteints d'une maladie familiale du système nerveux difficile à classer, le frère évoque une paraplégie spasmodique familiale ou la maladie de Friedreich, les membres supérieurs de la soeur font plutôt penser à l'amyotrophie de Charcot-Marie.

Ils ont tous les deux un net déficit de la convergence, mais la valeur de ce signe peut être discutée chez ces sujets notablement oligophrènes.

18) Cas de BOUDIN G., BARBIZET J., et LE HENAFF M.Y., 1952

Deux cas d'hérédo-ataxie cérébelleuse avec

amblyopie et paralysie de la verticalité du regard chez la mère et l'enfant.

Observation I - Mme R. Ginette 30 ans.

Examen clinique : La malade présente un syndrome pyramidal avec hypertonie, hyperreflectivité ostéo-tendineuse, signe de Babinski et conservation de la force musculaire.

Un syndrome cordonal postérieur avec ataxie, perte du sens de position des pieds, et à un plus faible degré, des mains.

Un syndrome cérébelleux, un syndrome vestibulaire central.

Une amyotrophie et une parésie des muscles innervés par les 5ème, 7ème, 11ème et 12ème paires crâniennes.

Signes oculaires : Très forte amblyopie avec un scotome central à gauche, dégénérescence et pigmentation de la zone maculaire de la rétine.

Une paralysie de la fonction d'élévation du regard volontaire et automatique empêchant l'élévation des globes au-dessus de la ligne d'horizon. La fonction d'abaissement est légèrement diminuée ainsi que la convergence des globes oculaires. Il existe des troubles plus discrets de la latéralité qui conditionnent une certaine indépendance des yeux dans les positions extrêmes du regard.

Le champ visuel, la musculature intrinsèque, la cornée sont normaux.

Il n'y a pas de nystagmus.

L'encéphalographie gazeuse montre une atro-

phie du cervelet et du tronc cérébral ; à l'électro-encéphalogramme quelques anomalies diffuses sans foyer.

Observation II - R. Gérard : 9 ans.
C'est le deuxième enfant de la malade, le seul de la fratrie qui soit atteint de troubles neurologiques.

Il s'agit de troubles bilatéraux et symétriques apparus progressivement consistant en un syndrome pyramidal avec hypertonie, hyper-réflexivité ostéo-tendineuse et signe de Babinski. Un syndrome cordonal postérieur discret avec ataxie et signe de Romberg.

Un syndrome cérébelleux avec dysmétrie, tremblement intentionnel, hypotonie, dysarthrie.

Un syndrome vestibulaire central. L'audition est normale. Une amyotrophie et parésie des muscles de la mastication, du voile et du cou.

Signes oculaires : Amblyopie moins marquée que chez sa mère. Altération du fond d'oeil avec dégénérescence maculaire et pigmentation étendue à toute la rétine.

Une ophtalmoplégie presque complète avec abolition absolue des mouvements d'élévation et d'abaissement des globes oculaires, une diminution des mouvements de latéralité et perte du parallélisme du regard en position extrême.

19) Cas de EUZIERE J., LAFON R., MERCADIER, CAZABAN R., BARJON P. -

Les auteurs présentent une famille atteinte d'hérédo-ataxie cérébelleuse de Pierre Marie.

Observation de la Branche I

Cas (I-1) examen clinique : Syndrome cérébelleux très net, démarche ébrieuse, dysmétrie aux quatre membres, adiadococinésie.

Syndrome pyramidal avec signe de Babinski bilatéral.

La sensibilité est normale dans tous ses aspects.

Il existe des pieds creux, une scoliose.

Signes oculaires : Un nystagmus dans le regard extrême gauche, battant de droite à gauche. F.O. normaux. Vision centrale des couleurs normale.

Une atteinte globale de la verticalité du regard portant sur les mouvements volontaires automatico-réflexes.

Cas (I-1-1) fils du précédent, présente la même symptomatologie que son père. Pied creux typique, scoliose marquée.

Signes oculaires : atteinte globale de l'élévation du regard, et de plus une difficulté à atteindre le point extrême dans les mouvements de latéralité gauche des yeux.

F.O. normal.

Observations de la branche III

Cas (III-1)

Examen clinique : on note un syndrome cérébelleux net et un syndrome pyramidal avec hyperréflexivité ostéo-tendineuse, sans toutefois de signe de Babinski.

Signes oculaires : Syndrome de Parinaud por-

tant à la fois sur la motilité volontaire et oculo-réflexe avec diminution de la convergence..

La vision centrale des couleurs est normale.

L'examen du fond des yeux révèle des papilles un peu pâles.

Cas (III-1-3)

Examen clinique ; petit syndrome cérébelleux (légère dysmétrie et adiadococinésie) une tendance aux pieds creux.

Signes oculaires : limitation de la motricité oculaire vers le haut.

Cas (III-1-4) présente les mêmes signes.

En conclusion : dans cette famille trois sujets présentent un véritable syndrome de Parinaud ; des troubles des mouvements verticaux sont ébauchés chez deux autres sujets.

20) Cas de MUTRUX S., MARTIN F. et CHESNI Y. 1953.

Les auteurs décrivent un malade présentant du point de vue neurologique ; une instabilité trunculaire, un élargissement de la base de sustentation, une démarche légèrement ébrieuse avec irrégularité des mouvements associés, un peu d'incertitude aux épreuves de coordination, une parole scandée, explosive, une hyporéflexie tendineuse généralisée.

Signes oculaires ; légère ptose des paupières ; parésie du regard vers le haut. Abolition du phénomène de Bell. Strabisme conver-

gent avec amblyopie de l'oeil gauche ; hypermétropie accusée. Nystagmus horizontal spontané.

Ce malade a une soeur présentant les mêmes troubles mais atténués.

Les auteurs classent ces troubles dans le groupe des hérédo-ataxies cérébelleuses, comme forme incomplète différente des formes classiques par l'apparition extrêmement précoce, souvent congénitale des troubles, par l'absence d'aggravation du syndrome procédant non pas d'une dégénérescence mais d'une dysplasie nerveuse.

21) Cas de BARRAQUER-BORDAS R., MARI-BATLLO J., RUIZ-LARA R. et TALAYERO J. M^a (1954).

Observation d'hérédo-ataxie cérébelleuse avec paralysie du regard.

R.U.. Franasco 30 ans.

Examen clinique; La station debout est difficile, il y a élargissement du polygone de sustentation. La marche montre une incoordination cérébelleuse extrême. On retrouve un syndrome cérébelleux aux membres supérieurs et inférieurs avec hypermétrie, tremblement intentionnel, adiadicocinésie, troubles de la parole.

Un syndrome pyramidal avec hyperréflectivité ostéo-tendineuse, clonus des deux pieds.

Les réflexes cutanés plantaires sont ébauchés avec tendance à la flexion.

Les sensibilités sont normales.

Il existe encore des troubles psychiques et une dysphagie.

Examen oculaire : Les pupilles réagissent correctement à la lumière. Il n'y a pas de nystagmus.

Vision O.D./0,2 0°-0,50 : 1 NL

Vision O.G./0,3 90°-0,75-L: 1 NL

Milieus transparents normaux. Champ visuel normal. Fonds oculaires : légère pâleur à prédominance temporale, peu appréciable. Motilité oculaire intrinsèque normale. Quant à la motilité oculaire extrinsèque on trouve une curieuse déficience dissociée des mouvements du regard, sous la forme suivante :

Paralysie de l'élévation des deux globes oculaires intéressant :

- a) la motilité volontaire ;
- b) la motilité imposée au commandement ;
- c) la poursuite de l'objet lorsqu'il est déplacé.

Par contre, l'élévation du regard est conservée lorsque :

- a) le malade fléchit la tête (élévation passive) ;
- b) lorsqu'il ferme les paupières (signe de Bell).

Contrairement à ce qui se passe pour les mouvements d'élévation, les mouvements d'abaissement du regard sont bien conservés dans toutes leurs modalités.

Difficulté et réduction des mouvements latéraux avec les mêmes caractéristiques de dissociation que celles que nous avons décrites pour la paralysie d'élévation.

On trouve, en outre, une paralysie de la convergence et une impossibilité de porter les axes des globes oculaires hors du parallélisme (paralysie de divergence).

22) Cas de GENTILI C. et ZAMBONELLI F., 1956

Les auteurs publient l'étude d'une maladie hérédo-dégénérative du système nerveux. L'enquête a porté sur une famille de 93 sujets répartis sur 5 générations ; l'observation du cas (III, 14) avait fait l'objet d'une publication antérieure en 1953.

Première observation : C... Inès 58 ans (III, 13).

Signes neurologiques : début de la maladie à 45 ans, affaiblissement intellectuel global et progressif ; dysarthrie, syndrome cérébelleux généralisé, aucun signe pyramidal.

Examen oculaire : impossibilité du regard vertical, vers le haut et vers le bas. Les mouvements de latéralité s'effectuent avec une lenteur remarquable, "toniquement" mais les yeux vont jusqu'au bout de leur course. Il semble exister un trouble de la convergence. De plus on a l'impression d'un déficit du champ visuel, mais la malade ne coopère pas. Il n'y a pas de nystagmus.

Les pupilles sont régulières, mais la droite est plus grande que la gauche. Réflexes pupillaires normaux.

F.O. inexplorables.

Il s'agit sans doute d'une variété de l'atrophie olivo-ponto cérébelleuse.

Deuxième observation : C... Anita, 52 ans (III, 14)

Signes neurologiques : syndrome cérébelleux généralisé ; variété d'atrophie cérébelleuse tardive ; diminution de la mimique ; aucun trouble pyramidal ni psychique.

Examen oculaire : Les axes oculaires sont parallèles, mais le regard vers le haut est impossible et les mouvements oculaires se font d'une manière "tonique" dans les autres directions. Pas de nystagmus. Pupilles égales et régulières réagissant normalement. F.O. normaux.

Quatrième observation : C... Egidio 56 ans (III,30).

Il semble s'agir d'une variété d'atrophie cérébelleuse sous-corticale.

Signes neurologiques : Syndrome cérébelleux généralisé, troubles de la parole, les réflexes ostéo-tendineux qui étaient vifs à un premier examen sont devenus faibles.

Examen oculaire : Limitation du regard vers le haut alors que la motilité oculaire dans les autres directions est normale. Nystagmus dans le regard vers la gauche ; anisocorie ; pupille gauche plus grande. Réflexes pupillaires normaux. F.O. inexplorables.

Cinquième observation : O... Emma 53 ans (III,31).

Considérée par l'auteur comme étant une forme de passage entre maladie de Friedreich et atrophies cérébelleuses sous-corticales.

Signes neurologiques : début à 40 ans. Syndrome

cérébelleux avec dysarthrie ; pied bot ; aréflexie tendineuse ; signe de Babinski bilatéral ; le diapason n'est pas perçu au M.I. gauche.

Examen oculaire : Limitation légère mais certaine des mouvements des globes oculaires vers le haut et impossibilité de converger. Pupilles en mydriase mais réagissant normalement. Au F.O. papille un peu pâle.

Sixième observation : M.. Vanna 28 ans (IV, 46).

Début de la maladie à 25 ans. Troubles cérébelleux s'aggravant progressivement, dysarthrie. Aucun autre signe neurologique. Les auteurs pensent qu'il s'agit d'une forme fruste d'atrophie cérébelleuse sous-corticale.

Examen oculaire : Légère limitation du regard vers le haut. Petites secousses de nystagmus rotatoire dans le regard latéral.

° °

ETUDE ANALYTIQUE DES PARALYSIES DES MOUVEMENTS CONJUGUES DANS LES OBSERVATIONS PRECEDEMENT CITEES

Certaines observations étant incomplètes ou discutables nous pouvons étudier 27 cas groupés en 14 familles. Il s'agit des observations 1, 3, 4, 6, 8, 10, 12, 13, 16, 18, 19, 21, 22.

1) Etude des cas suivant la maladie.

Les paralysies du regard ont été observées

chez des malades atteints d'hérédo-ataxie de Pierre Marie : 16 cas.

Dans une maladie montrant la transition entre la maladie de Friedreich, la paraplégie spasmodique familiale, l'hérédo-ataxie cérébelleuse : 3 cas.

Dans une forme de transition entre maladie de Friedreich et Amyotrophie de Charcot-Marie : 1 cas.

Paraplégie spasmodique familiale : 2 cas.

Dans une hérédogénérescence spino-cérébelleuse présentant des formes de transition avec les atrophies cérébelleuses : 5 cas.

2) Etude des cas suivant la direction du mouvement paralysé.

Sur 27 sujets les différents auteurs signalent :

- la paralysie ou la limitation du regard vers le haut 26 fois,
- la paralysie ou la limitation du regard vers le bas 12 fois,
- l'atteinte de la convergence 10 fois,
- l'atteinte des regards latéraux 8 fois,
- la paralysie du regard vers un seul côté n'est signalée qu'une fois, chez un sujet dont la motilité oculaire est normale pour les autres mouvements.

Ces troubles se groupent de différentes manières :

On retrouve :

- 4 ophtalmoplégies complètes,
- 4 syndromes de Parinaud avec limitation du regard latéral.

Les autres cas sont soit des syndromes de Parinaud complets avec paralysie de la convergence, soit des limitations du regard vers le haut.

3) Etude des cas suivant le type du mouvement
paralysé : mouvements volontaires et automatico-réflexes.

Les différents mouvements (volontaires et automatiques) n'ont été étudiés que sur 9 sujets (cas 12, 18, 19, 21). Chez 6 malades l'atteinte de la motilité conjuguée était globale. Chez 3 malades les mouvements automatiques étaient normaux alors qu'il y avait parésie ou paralysie des mouvements volontaires.

°°°

ETUDE DES OBSERVATIONS DE "VISCOSITE"
DES MOUVEMENTS OCULAIRES : (LENTEUR OCULAIRE)
DANS LES HEREDO-DEGENERESCENCES SPINO-CEREBELLEUSES

Sous le vocable imagé de "viscosité" des mouvements oculaires, MM. GARCIN et MAN désignent une lenteur régulière remarquable des mouvements oculaires, qui donnent l'impression que les globes oculaires se déplacent comme dans un bain d'huile. Il ne l'ont d'ailleurs jusqu'ici observé nettement que dans les mouvements volontaires horizontaux du regard.

On retrouve déjà mention de cette lenteur particulière du mouvement oculaire dans un certain nombre d'observations que nous rappelons ci-dessous et où nous soulignerons chemin faisant ce qui a trait à cette particularité.

1° En 1929, MOLLARET dans sa thèse décrit chez un jeune garçon Henri P... (observation XI) atteint de maladie de Friedreich des troubles oculaires particuliers :

Lors du premier examen il signale un nystagmus très net dont le maximum apparaît dans le regard latéral gauche. Il existe peut-être un léger strabisme par parésie des deux droits internes.

Deux ans après les signes ont évolué. Le nystagmus est considérable, les mouvements oculaires sont lents et saccadés.

De plus, il y a paralysie du droit supérieur gauche et parésie des deux droits internes.

La fonction de convergence s'effectue incomplètement.

2° En 1950, John W. SCHUT étudiant une famille d'hérédo-ataxiques remarque la lenteur du regard chez une femme (observation IV, 43).

La maladie familiale revêt chez le sujet la forme d'une paraplégie spasmodique. Au début la symptomatologie était surtout pyramidale, avec hyperréflexivité profonde, clonus du pied, signe de Babinski. Le mouvement doigt-nez révélait 2 ans plus tard un léger tremblement intentionnel exagéré en fin de course, mais ni ataxie, ni dysmétrie, ni décomposition des mouvements.

Signes oculaires: "Les pupilles sont très dilatées et réagissent paresseusement à la lumière et peu à l'accommodation. L'hippus est remarquable. On observe une légère énoptalmie et un ptosis. Les mouvements oculaires sont effectués lentement. Pas de nystagmus. Fond d'oeil normal".

3° En 1956, GENTILI C. et ZAMBONELLI F. publient l'étude d'une maladie hérédodégénérative du système nerveux. L'enquête a porté sur une famille de 93 sujets. L'observation du cas III, 14 avait déjà fait l'objet d'une publication antérieure en 1953.

Première Observation C... Inès - 58 ans - (III,13).

Signes neurologiques : début de la maladie à 45 ans ; affaiblissement intellectuel global et progressif, dysarthrie, syndrome cérébelleux généralisé, aucun signe pyramidal. L'auteur estime qu'il s'agit d'une variété d'atrophie olivo-ponto-cérébelleuse.

Examen oculaire : Impossibilité du regard vertical vers le haut et vers le bas. "Les mouvements de latéralité s'effectuent avec une lenteur remarquable "toniquement" mais les yeux vont jusqu'au bout de leur course". Pas de nystagmus. Anisocorie : la pupille droite est plus grande que la gauche. Réflexes pupillaires normaux.

Deuxième observation : C... Anita 52 ans (III,14).

Atrophie cérébelleuse tardive avec syndrome cérébelleux généralisé et troubles de la mimique. L'examen oculaire met en évidence l'impossibilité du regard vers le haut. Les mouvements oculaires se font d'une manière "tonique" dans

les autres directions. Pupilles normales.

Troisième observation: C... Francesco - 52 ans - (III, 16).

Considéré par l'auteur comme une forme intermédiaire entre héréd-ataxie spino-cérébelleuse et atrophie cérébelleuse.

On trouve une "tonicité" de la motilité oculaire dans le regard latéral, sans limitation de la course des globes. Pas de nystagmus.

Quatrième observation: C... Gisella - 27 ans (IV, 73).

Héréd-ataxie cérébelleuse se rapprochant de la maladie de Friedreich.

Au premier examen on constate : "L'ampleur des mouvements oculaires est normale, mais ils s'effectuent d'une manière tonique dans toutes les directions. Léger strabisme interne, gauche congénital. Pas de diplopie".

Deux ans après le regard vers le haut est devenu impossible et les mouvements oculaires sont limités légèrement dans les autres directions.

o

D'autres auteurs ont remarqué des troubles de la motilité oculaire, sans en préciser la nature.

4° De MORSIER en 1948 décrit chez une petite

filie, Murielle S... née en 1937, atteinte de maladie de Friedreich, des troubles particuliers :

"En 1941 elle aurait présenté un nystagmus vertical pendulaire qui n'existe plus en 1942. Les mouvements des globes sont difficiles dans les regards latéraux mais possibles".

5° GRINKER R., et BUCY Ren 1949, signalent à propos d'un cas de dyssynergie cérébelleuse progressive : "La déviation latérale conjuguée des yeux était difficile".

6° BARRAQUER-BORDAS L., MAE-BATTLO J., RUIZ-LARA R. et TALAYERO J. Ma en 1954 publient un cas d'hérédo-ataxie avec paralysie de l'élévation des deux globes oculaires n'intéressant que les mouvements volontaires. Les mouvements d'abaissement du regard sont conservés. Nous avons détaillé plus haut cette observation. Il est remarquable de noter dans le texte :

"Difficulté et réduction des mouvements latéraux avec les mêmes caractéristiques de dissociation décrites pour la paralysie d'élévation".

°°°

ETUDE ANALYTIQUE DES OBSERVATIONS

Dans le cas de MOLLARET les mouvements oculaires sont lents, mais saccadés. L'auteur écrit : "Il semble que le nystagmus en soit responsable et que les secousses se déclenchent dès que le globe commence un mouvement".

Quant aux cas de DE MORSIER, GRINKER et BUCY,

BARRAQUER-BORDAS et Coll. les auteurs signalent simplement que les mouvements oculaires sont difficiles.

Nous ne pouvons donc retenir que cinq sujets répartis en deux familles d'hérédo-ataxiques pour lesquels le caractère de lenteur régulière est explicitement exprimé dans la description.

a) Dans la première famille (cas de SCHUT) un seul malade présente la lenteur du regard, alors que chez deux autres il existe une parésie du regard vers le haut avec limitation des autres mouvements oculaires.

b) Dans la deuxième famille (cas de GENTILI et ZAMBONELLI):

- Trois sujets présentent une limitation du regard vers le haut, sans lenteur ;
- Deux associent l'impossibilité ou la limitation des mouvements verticaux vers le haut avec une lenteur du regard dans les autres directions ;
- Un autre présente une lenteur isolée du regard ;
- Chez un septième sujet la lenteur du regard évolue en deux ans vers la paralysie oculaire.

En résumé :

a) Dans la même famille, la lenteur du regard ou des paralysies des mouvements conjugués peuvent exister isolément chez des sujets différents.

b) Ces deux troubles peuvent exister conjointement chez un même malade : paralysie de

la verticalité et lenteur des mouvements horizontaux.

Les auteurs ne précisent en aucun cas, de façon nette, si la lenteur des mouvements conjugués porte à la fois sur les mouvements volontaires et automatico-réflexes, ou sur l'un seulement de ces types de motilité.

CHAPITRE III

-:-

Chez un certain nombre de malades du Service de Monsieur GARCIN, dont les observations vont suivre, la "viscosité" des mouvements oculaires a été notée de façon très nette dans 6 observations (I à VI). Nous ajoutons enfin une observation anatomo-clinique inédite de maladie de Friedreich (obs. VII) avec syndrome de Parinaud observée dans le Service.

On a étudié chez chaque malade, du point de vue ophtalmologique :

a) mouvements volontaires :

- 1) les mouvements oculaires volontaires sur commandement,
- 2) les mouvements guidés (poursuite d'un objet déplacé rapidement).
- 3) mouvements guidés (poursuite d'un objet déplacé lentement).

b) mouvements automatico-réflexes :

- 4) les mouvements réflexes par excitation sensorielle (bruit, lumière),
- 5) les mouvements automatico-réflexes par mobilisation passive de la tête,
- 6) le signe de Bell pour les mouvements verticaux (lors de la fermeture contrariée

des paupières,

- 7) les mouvements réflexes produits par les épreuves labyrinthiques.

° °

OBSERVATION I

-:-

HEREDO-ATAXIE CEREBELLEUSE

Monsieur R... Albert, âgé de 54 ans, est hospitalisé dans le service du Professeur GARCIN, le 17 avril 1957.

Il est suivi dans le service depuis 1949.

Histoire de la maladie :

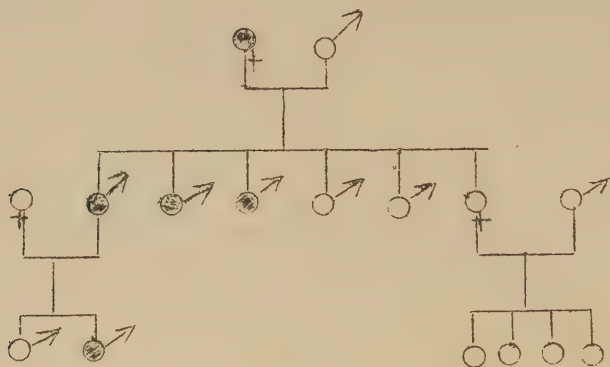
Le début est difficile à préciser, mais remonte à peu près à l'âge de 20 ans (à remarquer qu'au service militaire il aurait sauté 4,50 m. en longueur), par des troubles de la marche.

L'évolution est régulièrement progressive et très lente, car il peut exercer le métier de boulanger jusqu'à l'âge de 33 ans où il commence à se sentir gêné. Il n'a vraiment du mal à travailler en raison de sa maladresse et de sa lenteur qu'à l'âge de 40 ans environ.

Antécédents personnels : Rien à signaler.

Antécédents familiaux :

Son père, ses deux oncles paternels et sa grand'mère paternelle présentaient la même maladie.



Examen :

La station debout est difficile, instable, avec des oscillations, pulsion à droite les yeux fermés (composante labyrinthique).

La démarche est ébrieuse, les jambes écartées, les deux bras en balancier, festonnante mais non déviée. Le déséquilibre est aggravé par le changement brusque de direction ; le malade tâtonne.

La forme musculaire est normale ainsi que le tonus.
Les réflexes ostéo-tendineux existent.

Il y a un signe de Babinski net à gauche, le réflexe cutané plantaire est douteux à droite.

Pas de troubles de la sensibilité superfi-

cielle. Il ny a quelques erreurs dans l'appréciation de la position des orteils à droite.

Signes cérébelleux :

Le tremblement statique est peu marqué. Aux membres supérieurs, l'hypermétrie est peu marquée ; il y a une décomposition nette des mouvements à l'épreuve doigt-nez.

Adiadococinésie nette surtout à gauche.

Légère augmentation du ballant des bras.

Aux membres inférieurs : dysmétrie et décomposition des mouvements, plus marquée à gauche.

Asynergie manifeste.

L'écriture et le dessin sont perturbés, de type cérébelleux.

La parole est lente, monotone, scandée.

Il n'y a pas de troubles trophiques.

Signes psychiques : légers troubles de la mémoire.

En résumé : On trouve chez ce malade :

- un syndrome cérébelleux,
- un syndrome pyramidal,
- quelques troubles de la mémoire,
- de nombreux antécédents familiaux.

Il s'agit d'une Hérédo-Ataxie cérébelleuse de Pierre Marie.

Examen oculaire :

Motilité oculaire : pas de paralysie oculomotrice, cependant, il y a des troubles des mouvements associés.

1) Mouvements volontaires.

Mouvements de latéralité :

Les mouvements horizontaux volontaires sont lents, et se font avec viscosité, comme si les yeux se déplaçaient dans un bain d'huile. Durée : une seconde et demie par demi période. Les globes vont jusqu'au bout de leur course, mais avec effort, ils ne peuvent pas suivre les mouvements guidés rapides.

Les mouvements verticaux sont normaux quant à la vitesse, mais limités dans le regard vers le haut (ébauche du syndrome de Parinaud).

2) Les mouvements automatico-réflexes sont normaux.

La convergence se fait bien.

Acuité visuelle 9/10 des deux yeux.

Champ visuel normal.

Pupilles égales, régulières, réagissant normalement.

Fond d'oeil normal des deux côtés.

Examen O.R.L. (Melle D'OUMIKOV)

Audition normale.

Epreuve calorique : les yeux présentent une suite de mouvements oscillatoires avec une tendance au blocage vers la secousse lente, ne permettant pas aux yeux de se diriger vers le côté opposé au-delà de la ligne médiane. En position III = R.O déviation normale.

Epreuve rotatoire : pas de nystagmus rotatoire.

Nystagmus vertical vers le haut = 0

Nystagmus vertical vers le bas = 0

Peut-être un léger blocage vers le haut.

Conclusion :

Troubles centraux caractérisés par l'atteinte des trois voies nystagmiques. Pas de secousse

rapide et tendance au blocage du côté de la secousse lente. Donc atteinte du faisceau longitudinal postérieur.

° °

OBSERVATION II

-:-

DEGENERESCENCE CEREBELLEUSE ET TAPETO-RETINIENNE

Observation du Service, déjà publiée dans la thèse de J. LEBOURGES : Contribution à l'étude des atrophies cérébelleuses et de leurs aspects encéphalographiques, Paris, 1957.

o

Madame N... née en 1888, a été hospitalisée dans le Service du Professeur GARCIN, en 1948 pour : maux de tête, troubles de l'équilibre, baisse de l'acuité visuelle.

Il est difficile de préciser quand ont débuté ces troubles, car leur installation a été très progressive, et la malade ne peut fournir une date, même approximative. On sait seulement, grâce au témoignage d'une surveillante de la Salpêtrière qui la connaissait depuis longtemps, que déjà vers 1930, Madame N..., avait des troubles importants de la marche, et que sa vue ne semblait pas parfaite.

Antécédents :

Rien à signaler dans les antécédents person-

nels et familiaux. Mais l'enquête familiale n'a pu être complète.

Examens :

Les examens neurologiques pratiqués en 1948-49 mettent en évidence un grand syndrome cérébelleux, associé à des signes pyramidaux et à une atrophie optique.

La marche est impossible sans appui, de même que la station debout. On note des troubles de la coordination, une adiadicocinésie, une légère hypotonie.

La force musculaire est normale.

Il n'y a pas de troubles de la sensibilité superficielle et profonde. Les réflexes sont vifs. Il y a un signe de Babinski bilatéral.

Psychisme : débilité mentale. Troubles de la mémoire et de l'attention, mais pas de désorientation dans le temps ni l'espace.

Nerfs craniens : le réflexe du voile est aboli.

Signes oculaires : Pas de nystagmus.

Il y a une baisse importante de l'acuité visuelle des deux côtés. Les papilles sont pâles, atrophiques, à bords nets.

La motilité oculaire extrinsèque et intrinsèque est normale (le réflexe photo-moteur est lent, mais il existe).

Evolution : Le tableau clinique ne se modifie guère les années suivantes. Cependant, en 1955, des troubles de la motilité oculaire ainsi que des lésions de dégénérescence tapetorétinienne au fond d'oeil sont notés.

Examen: en mars 1957 :

La marche sans appui est totalement impossible de même que le stationnement debout. Avec appui, la progression est possible, mais extrêmement lente et pénible.

Il existe alors un tremblement de grande amplitude de la tête et du tronc.

La malade marche sur la pointe des pieds et le pied droit est déjeté en dehors (les troubles de la marche ne sont pas dûs uniquement au syndrome cérébelleux qui est manifeste ; ils sont accrus par un raccourcissement important du membre inférieur droit et une ankylose de la hanche droite, séquelles d'une fracture du col du fémur.

L'étude de la coordination segmentaire met en évidence tous les éléments d'un grand syndrome cérébelleux.

L'adiadococinésie est nette des deux côtés, de même que l'hypermétrie et la décomposition du mouvement dans l'épreuve doigt-nez-oreille, des deux côtés. On les retrouve au membre inférieur gauche (à droite leur recherche est impossible à cause de l'ankylose de la hanche). De même, l'hypotonie qui est très importante, est plus facile à mettre en évidence aux membres supérieurs.

La dysarthrie est extrêmement nette, la parole est lente, scandée, légèrement nasonnée.

La force musculaire est normale aux membres supérieurs. Aux membres inférieurs il existe un léger déficit des ischio-jambiers et des releveurs du pied des deux côtés.

Les réflexes rotuliens sont très vifs, les

achilléens sont polycinétiques.

Il y a un signe de Babinski bilatéral.

Aux membres supérieurs les réflexes sont vifs.

Pas de troubles de la sensibilité superficielle et profonde. Pas de troubles sphinctériens.

On note une cyphose dorsale assez importante.

Le pied droit prend par instants une attitude d'équinisme avec griffe des orteils faisant penser à un mouvement athétosique.

Au niveau des nerfs craniens, on note l'abolition du réflexe du voile, et surtout des

Signes oculaires :

Motilité oculaire :

Mouvements de latéralité : les mouvements horizontaux volontaires sont lents, et se font avec "viscosité", durée : une seconde et demie environ par demi période. Les mouvements automatico-réflexes sont normaux.

Mouvements verticaux : L'élévation volontaire et automatico-réflexe, des deux côtés, est très limitée. Le mouvement d'abaissement semble plus lent que normalement.

Il existe une rétraction modérée des paupières supérieures (aspect des yeux "écarquillés"), avec par moments une asynergie oculo-palpébrale dans le mouvement d'abaissement du regard (signe de de Graefe).

Au fond d'oeil :

Il existe des lésions de dégénérescence

tapeto-rétinienne.

A droite : aspect "tabac à priser" dans la région maculaire. Zones d'atrophie rétinienne laissant voir le réseau choroïdien. Pas de lésions pigmentaires en brindille de bois comme dans la rétinite pigmentaire.

Veines non modifiées, alors que les artères sont filiformes, battant à 50 au dynamomètre.

Papille décolorée, atrophiée, à bords déchiquetés, car entourée d'un anneau de rétine dégénérée.

A gauche : même aspect rétinien, cependant la macula est moins atteinte.

Même aspect papillaire.

Les pupilles sont égales et réagissent faiblement à la lumière.

Pas de cataracte.

L'acuité visuelle est inférieure à 1/10 des deux côtés.

L'encéphalographie gazeuse montre :

- sur les clichés de profil :

a) une petite quantité d'air dans la citerne sus-cérébelleuse, et l'on voit les sillons vermiens orientés en rayons de roue.

b) surtout une vaste nappe gazeuse à bord antérieur bien limité, concave en avant, située dans la zone de projection de la citerne ambiante.

- sur le cliché de face :

Les ventricules latéraux sont dilatés :

Le 4ème ventricule est visible, mais de ses angles latéraux partent deux nappes gazeuses assez larges, dirigées en haut et en dehors, à légère concavité inférieure, et qui sont sans doute les prolongements latéraux de la citerne interpédonculaire.

La malade est toujours hospitalisée dans le Service du Professeur GARCIN à la Salpêtrière, où un examen récent a donné les résultats suivants :

Février 1958 -

Examen O.R.L. (Melle d'OUMIKOV)

- 1) Troubles spontanés : viscosité du regard.
- 2) Epreuve rotatoire.

O.D. et O.G. 10 cc : secousse lente empêchant la secousse rapide. Tendance au blocage. Rotation +

Nystagmus horizontal droit et gauche : tendance au blocage.

- 3) Epreuve rotatoire impossible à pratiquer.

Conclusion :

Troubles centraux symétriques caractérisés par la tendance au blocage vers le côté irrigué.

OBSERVATION III

-:-

ATROPHIE CEREBELLEUSE

Discussion d'un Friedreich possible.

Le malade, V... André, âgé de 14 ans, est adressé dans le Service du Professeur GARCIN pour des troubles de la démarche le 9 avril 1952.

Histoire de la maladie :

Elle débute à l'âge de 7 ans par des troubles de l'équilibre ; à l'âge de 11 ans apparaît un strabisme interne de l'oeil gauche (sa mère affirme qu'il ne louchait pas auparavant).

Antécédents personnels :

La naissance est normale ; il marche à 11 mois, parle à un an.

A 15 mois, intoxication par l'oxyde de carbone (poêle à combustion lente). Il reste deux heures dans le coma, puis a des convulsions.

Traumatisme cranien avec coma à l'âge de 3 ans, il persiste une cicatrice temporo-pariétale gauche.

Antécédents familiaux :

Mère : examen neurologique normal sauf réflexe cutané plantaire douteux à droite.

Scoliose dorsale discrète à convexité gauche. Les pieds sont courts et larges.

Père : réflexe cutané plantaire douteux à gauche. Les pieds sont un peu creux, plus à gauche qu'à droite.

Les frères sont normaux.

Examen neurologique :

La démarche est cérébello-ataxique.

Il perd l'équilibre dans la station debout, sans qu'il y ait prépondérance d'une direction dans la chute.

La force musculaire est normale aux membres supérieurs et aux membres inférieurs.

Les réflexes ostéo-tendinaux du membre supérieur sont normaux. Les réflexes achilléens existent mais très faibles.

Il y a un signe de Babinski bilatéral.

Les sensibilités profonde et superficielle sont normales.

Il existe un important syndrome cérébelleux.

Démarche cérébelleuse ; gros déséquilibre statique.

Dysmétrie surtout prononcée aux membres supérieurs, à l'épreuve index-oreille, moins importante à l'épreuve talon-genou.

On retrouve une adiadococinésie, un signe de Stewart Holmes.

La voix est scandée.

Les nerfs craniens sont normaux. On ne remarque qu'un nystagmus important dans le regard latéral droit, quelques secousses dans le regard latéral gauche, et un strabisme convergent.

Le malade est revu le 12 avril 1955 et hospitalisé.

A cette date, le syndrome cérébelleux n'a pas changé.

Les réflexes cutanés plantaires sont à gauche en flexion, à droite indifférent. Les deux réflexes achilléens sont très faibles.

Examen en septembre 1957 : état stationnaire.

Examens de laboratoire :

Les réactions sérologiques de la syphilis sont négatives dans le sang.

Test de Nelson dans le liquide céphalo-rachidien : I.S. 13 %.

Liquide céphalo-rachidien : leucocytes $2,2/\text{mm}^3$
albumine 0,22 g

Electro-encéphalogramme:

Tracé généralement altéré, du fait de son aspect dysrythmique et de l'abondance de son contenu lent, sans signes de souffrance focalisée.

Encéphalographie fractionnée

- Au début de l'injection la grande citerne s'injecte bien. Le 4ème ventricule apparaît en situation normale.
- La citerne prépontique est très dilatée. Le ventricule latéral droit est assez dilaté surtout dans sa partie antérieure. Le septum reste sur la ligne médiane. Les sillons corticaux s'injectent bien et sont un peu élargis, mais voisins de la normale.

En résumé : on trouve chez ce malade :

- un syndrome cérébelleux,
 - un syndrome pyramidal,
 - une forte diminution des achilléens,
- ces deux derniers éléments pouvant faire discuter une maladie de Friedreich.

L'examen oculaire montre : (1955)

- une acuité visuelle de 10/10 aux deux yeux,
- des réflexes pupillaires normaux,
- un fond d'oeil normal des deux côtés.

Motilité oculaire :

Latéralité : viscosité dans les mouvements volontaires, seulement : durée : une seconde et demie par demi-période; les mouvements automatico-réflexes sont normaux. Les mouvements de verticalité sont normaux.

Nystagmus horizontal dans le regard latéral gauche et droit ; pas de nystagmus vertical.

Le strabisme convergent de l'oeil droit a été remarqué seulement à l'âge de 11 ans ; il n'y a pas de limitation à l'abduction de l'oeil droit, pas de diplopie. Il semble par conséquent s'agir d'un strabisme congénital.

Examen oto-vestibulaire (1955) - Melle
d'OUMIKOV

1 - Audition normale.

2 - Troubles spontanés : nystagmus horizontal gauche dans les regards à gauche et direct. Nystagmus horizontal droit dans le regard à droite.

3 - Epreuve calorique :

O.D. : 10 cc le nystagmus droit spontané est supprimé.

Déviatiion normale.

O.G. : idem.

4 - Epreuves rotatoires : les nystagmus rotatoires droit et gauche existent.

Conclusion :

Troubles centraux caractérisés par le nystagmus spontané de type central.

OBSERVATION IV

-:-

MALADIE DE FRIEDREICH

Le malade, D... Marcel, âgé de 37 ans, bijoutier, originaire de La Martinique, est adressé au Professeur GARCIN par son médecin, en octobre 1956, pour :

- des troubles de la marche,
- une dysarthrie.

Histoire de la maladie :

A l'âge de 25 ans le malade, coureur de fond de compétition, se laisse distancer par des concurrents habituellement plus faibles que lui, mais il n'y a pas de paralysie.

Par ailleurs bijoutier, il n'a été gêné dans son travail de précision que ces dernières années.

Le premier signe neurologique est l'apparition d'un déséquilibre à l'âge de 32 ans.

Des troubles de la démarche apparaissent ensuite.

Les troubles de la parole surviennent brutalement à l'âge de 35 ans. Leur intensité est variable.

A l'âge de 37 ans : diplopie dans certaines positions du regard.

Antécédents personnels :

Pas de notion de traumatisme crânien ni cervical.

A l'âge de 13 ans, apparition de 3 abcès à la base de la nuque, incisés dans l'année.

Pendant la cicatrisation de la plaie, alors qu'il n'y avait pas de plâtre, on constate une ankylose de la colonne cervicale, avec limitation très nette de l'extension et des mouvements de latéralité.

Antécédents familiaux :

Aucun cas semblable dans la famille d'après le malade qui ne peut cependant l'affirmer formellement.

Examen neurologique :

1° Astasie.

2° La force musculaire est normale aux membres inférieurs sauf une légère diminution de la force du psoas G. Aux membres supérieurs on note à G une diminution de la force du deltoïde,
Grand dentelé,
biceps,
muscles de la main, main creuse à gauche
interosseux dorsaux.

Hypotonie généralisée.

3° Réflexes : abolition de tous les réflexes ostéo-tendineux:

M.I. : rotulien,
achilléens,
M.S. : stylo radial,
cubital,
tricipital,
bicipital.

Réflexes idiomusculaires vifs aux membres supérieurs, normaux aux membres inférieurs.

On note au niveau des membres supérieurs et du thorax l'existence d'un myoœdème.

Réflexe cutané plantaire douteux à gauche, indifférent à droite.

Cutanés abdominaux plus vifs à gauche.

Pas de signe de Rossolimo.

4° Sensibilité : superficielle : normale à tous les modes.

profonde :

- troubles du sens de position des orteils,
- la sensibilité vibratoire au diapason est normale.

5° Signes cérébelleux bilatéraux.

- Adiadicocinésie importante prédominant à gauche,
- hypermétrie prédominant à gauche aux épreuves talon-genoux, index-lobule de l'oreille,
- signe de Stewart-Holmes,
- Asynergie,
- Tremblement intentionnel,
- Voix explosive, difficilement compréhensible.

6° Paires craniennes : normales, sauf :

- hémiatrophie linguale gauche avec fibrillation, déviation de la langue vers la gauche ;

- déviation des index vers la gauche.

7° Signes trophiques : Gracilité anormale des deux poignets ; cependant, pas d'atteinte du neurone périphérique dégénérative en évolution à l'examen électrique (Dr MATHIEU).

8° Troubles sphinctériens : aucun

9° Troubles psychiques : un certain puérilisme.

Examen oculaire :

Acuité visuelle de 9/10 aux deux yeux.

Champ visuel normal.

Pupilles égales, régulières, réflexes normaux.

Fond d'oeil normal des deux côtés.

Viscosité des mouvements oculaires :

Latéralité : Les mouvements volontaires sont lents, non saccadés. Les globes ne se portent pas à fond, ni vers la droite, ni vers la gauche (il existe par conséquent une certaine paresie des mouvements de latéralité volontaires).

Les mouvements guidés sont aussi lents que les mouvements volontaires. Durée : une seconde et demie par demi-période. Les globes oculaires n'arrivent pas à suivre le doigt si celui-ci se déplace trop rapidement. Dans le guidage lent, les yeux ne peuvent pas être amenés en fin de course. Ce qui fait penser que les mouvements automatico-réflexes aussi doivent être limités.

Cependant, lors de l'excitation sensorielle les yeux se dirigent rapidement vers le côté où a été produite la stimulation : (lumière ou bruit).

Les mouvements automatico-réflexes par rotation de la tête sont difficiles à étudier en raison de l'ankylose du cou. Il semble cependant qu'ils soient lents, mais moins que les mouvements volontaires.

Verticalité : L'élévation se fait bien, en suivant le doigt ; abaissement normal ; les mouvements de verticalité sont un peu lents.

Convergence : ne se fait pas à fond.

Le malade regarde avec un oeil fermé (c'est pour être moins gêné dit-il). Mais il n'y a pas de diplopie au verre rouge.

En résumé :

Un grand symptôme cérébelleux des quatre membres avec une dysarthrie importante.

Une aréflexie généralisée, une hypotonie diffuse et des troubles du sens de position des orteils.

Une petite note pyramidale : petit déficit au niveau de la main gauche (main creuse).

Une viscosité des mouvements de latéralité des yeux.

Une hémiatrophie gauche de la langue.

D'autre part, problème non élucidé d'une ankylose cervicale (bloc vertébral), qui semble s'être révélée après des infections suppurées du cou, dans l'enfance.

Le diagnostic porté est celui de maladie de Friedreich.

Examens complémentaires :

Examens sérologiques : Wasserman, Kline, Kolmer : négatifs.

Urée : 0,25 - Glycémie : 0,84.

Il n'a pas été fait de ponction lombaire.

Conclusions de l'électro-encéphalographie : tracé très altéré montrant un rythme de base lent, labile, témoignant d'une souffrance diffuse centrale, ainsi que des altérations très abondantes à prédominance postérieure ayant vraisemblablement une origine sous-corticale médiane profonde.

Examen O.R.L. (Dr. COHEN, service du Pro-

fesseur agrégé AUBRY).

- Audition normale et symétrique.
- Signes spontanés : pas de nystagmus dans toutes les positions du regard.
- Epreuve calorique :

O.D. : 50 cc d'eau à 23 ° : apparition d'un nystagmus lent, dont la secousse rapide est égale à la secousse lente de type pendulaire.

Nystagmus rotatoire = 0

O.G. : 50 cc : le même phénomène observé pour l'autre oreille se reproduit, mais il existe quelques secousses de nystagmus horizontal droit.

Nystagmus rotatoire = 0

- Epreuve rotatoire : disparition de la fonction rotatoire.

Conclusion : syndrome vestibulaire de type central.

Tomographies cervicales : Fusion de l'arc antérieur de l'atlas avec l'occipital et les masses latérales.

Bloc synostotique de la 2ème à la 5ème cervicale.

Légère impression basilaire.

OBSERVATION V

--

DEGENERESCENCE CEREBELLEUSE ET
TAPETO-RETINIENNE

--

Madame G... Odette, âgée de 32 ans, sans profession depuis 1951, entre dans le service du Professeur GARCIN, le 4 octobre 1954 pour baisse de l'acuité visuelle avec troubles cérébelleux.

Histoire :

De l'interrogatoire ressortent deux faits essentiels :

- La précession des troubles oculaires sur les troubles de l'équilibre,
- l'évolution progressive, d'une seule tenue, vers l'aggravation, sans jamais de poussée, ni de rémission.

Les troubles de la vue remontent à l'enfance ; la malade ne peut en préciser le début, mais elle dit que, dès l'école, elle était souvent gênée pour voir au tableau. Toutefois, ces troubles n'étaient pas très intenses puisqu'ils n'empêchèrent pas la malade de poursuivre une scolarité normale : certificat d'études primaires à 12 ans, puis brevet élémentaire à 17 ans. Vers l'âge de 17 ans, la malade consulte aux Quinze-Vingts, mais elle ne retint de cette consultation que le qualificatif de nyctalope qui lui fut appliqué. La malade était en effet depuis le début des troubles très gênée par la lumière vive, et voyait mieux en lumière atténuée. Mais elle put passer le diplôme de sténo-

dactylo et exercer cette profession jusqu'en 1951.

Les troubles de l'équilibre et de la marche ont débuté en 1951, de façon progressive ; ce sont eux qui ont contraint la malade à abandonner son travail.

La malade s'est alors aperçue qu'elle titubait, qu'elle ne pouvait marcher droit, mais sans fatigue, sans troubles sphinctériens, sans douleurs.

Ces troubles s'accrurent, entraînant des chutes.

Deux autres troubles étaient associés :

- Troubles de la parole : lente, un peu nasonnée ; depuis 2 ans.
- Troubles de la déglutition : la malade s'engouait facilement depuis 1 an.

Antécédents :

La naissance de la malade fut normale ; elle n'eut jamais de convulsions. A retenir, une énurésie jusqu'à 8 ou 9 ans.

A l'école n'a jamais eu de troubles de l'équilibre et ne signale pas de troubles de la marche dans son enfance.

Mariée en 1947 : une fille de 6 ans qui serait bien portante.

- Aucune affection remarquable.
- Dans les antécédents familiaux on ne retrouve pas de cas analogue : troubles de l'équilibre chez le grand père paternel.
- Mère : bien portante : 60 ans.
- Père : 58 ans, retraité de la S.N.C.F. -

Troubles caractériels avec colère - Pas de crises comitiales ; pas de troubles de l'équilibre.

Sa mère a 3 soeurs qui seraient bien portantes ; et 1 frère décédé en 1914.

Les grands parents maternels : aucun renseignement.

Grands parents paternels :

père : décédé,

mère : troubles psychiques.

Son père a 1 frère : hyperazotémie.

Collatéraux :

La malade n'a qu'un frère, de 2 ans plus âgé, et qui est décédé accidentellement pendant l'occupation.

Mais, elle signale : qu'il portait des verres teintés ; qu'il redoutait la lumière vive ; qu'il fut hospitalisé à la Salpêtrière, salle Magendie pour des mouvements anormaux (Diagnostic porté : chorée).

Il n'avait pas de troubles de l'équilibre.

Examen :

Marche : démarche cérébelleuse. La malade élargit son polygone de base ; elle ne peut faire de marche un peu longue sans appui.

Debout : Ne peut se tenir debout les pieds joints. Le trouble n'est pas modifié par l'occlusion des yeux. Assez bonne résistance à la pulsion latérale. Pas de résistance à la rétropulsion.

Force musculaire : On met en évidence un

déficit des psoas, plus marqué à gauche, mais modéré, alors que la force musculaire est par ailleurs normale aux autres loges du membre inférieur, au tronc, au membre supérieur, à la face.

Manoeuvre de Barré : négative.

Réflexes : Achilléens : clonique à droit,
vif à gauche.

Rotuliens : polycinétiques exagérés.

Médioplantaires : vifs.

- Styloradial)
- Cubito-pronateur) vifs.
- Bicipital)
- Tricipital)

Pas de signe de Babinski.

Cutanés abdominaux : présents.

Tonus : hyperextensibilité au membre supérieur droit.

Sensibilité superficielle : normale au tact, piqure, chaud, froid.

Sensibilité profonde : quelques erreurs du sens de position des orteils à gauche. Par ailleurs normale ; diapason perçu.

Paires craniennes : normales (sauf le II et les oculo-moteurs).

Réflexe du voile : présent.

Signes cérébelleux : évidents et très importants.

Membre inférieur :

asynergie très marquée à droite,
nette à gauche.

hypermétrie : à l'épreuve talon sur genou.
décomposition des mouvements.

Membre supérieur :

syndrome cérébelleux bilatéral, plus net à gauche, avec asynergie, tremblement, adiadoco-

cinésie, hypermétrie. Pas de perturbation nette de l'épreuve de Stewart Homes.

- Parole lente, nasonnée, difficulté à articuler par moments.

- Troubles vestibulaires : pas de nystagmus.

- Pas de troubles sphinctériens.

Troubles psychiques :

Puérilisme.

Troubles de la mémoire : ne se rappelle pas les dates d'événements récents (guerre 1939, occupation, armistice).

Pas de trouble du calcul.

Pas de trouble de l'attention.

En résumé, l'examen neurologique montre :

- un syndrome cérébelleux prépondérant statique et cinétique,
- une discrète atteinte pyramidale,
- quelques troubles localisés de la sensibilité profonde,
- un léger affaiblissement intellectuel,
- Mais il s'ajoute à ces troubles des manifestations oculaires d'un type particulier (5.10.54).

Examen oculaire :

- Nyctalopie et mauvaise vision remontant à l'enfance.
- Pupilles égales, réagissant très facilement à la lumière mais très bien à la convergence.
- Mouvements volontaires : la convergence se fait bien. Mais les mouvements horizontaux sont particulièrement lents. Durée : une seconde et demie par demi-période.

L'élévation des yeux est limitée et les mouvements sont lents.

- Mouvements automatico-réflexes : ils sont en revanche rapides.

- Fond d'oeil droit et gauche : dégénérescence tapéto-rétinienne diffuse. Plus importante dans la région équatoriale et papillo-maculaire. Quelques rares lésions pigmentaires à droite. Plage d'atrophie laissant voir le réseau choroïdien, entremêlée d'autres plages d'aspect "poivre et sel".

- Papilles pâles à bords déchiquetés ; vaisseaux grêles, surtout les artères.

Examen O.R.L. (Melle d'OUMIKOV)

Lenteur des mouvements oculaires. Déviation de l'index gauche à gauche.

Epreuve calorique :

Oreille droite : 10 cc - Prédominance de la secousse lente horizontale ; attirant l'oeil vers le côté irrigué et gênant la secousse rapide, qui se produit d'une façon inconstante et qui est lente.

En position III = 0

Déviation des index et de la tête : anormale.

Oreille gauche : 10 cc - Mouvement pendulaire lent avec tendance de bloquer l'oeil à gauche.

Déviation +++

50 cc : oreilles droite et gauche : même résultat.

Epreuve rotatoire :

Nystagmus R. = 0

Nystagmus horizontal : = 0
Balancement lent des globes oculaires.
Nystagmus vertical = 0.

°°°

OBSERVATION VI

--

ATROPHIE CEREBELLEUSE

Monsieur B... Guy, âgé de 25 ans, étudiant en droit, vient consulter le 23 octobre 1950 dans le service du Professeur GARCIN, pour une difficulté de l'écriture, l'apparition d'un tremblement lorsqu'il se met à écrire.

Histoire :

A l'âge de 22 ans, le malade ressent une difficulté pour écrire, une lourdeur dans le bras droit. Il essaie d'écrire de la main gauche, mais les troubles sont encore plus accentués. Le même tremblement est ressenti lors d'autres mouvements : mouvements de préhension en particulier. A quelques rares occasions une sensation de tremblement des jambes.

Peu de temps après, apparaît une difficulté de la marche.

Lors des examens successifs, l'état symptomatologique ne varie pas.

Aucun antécédent personnel pathologique notable.

Antécédents familiaux :

Aucun trouble neurologique n'est remarqué dans

la famille ; le malade est le septième enfant d'une famille de huit enfants tous bien portants.

Examen :

L'examen met en évidence un syndrome cérébelleux important.

Tremblement intentionnel variable selon les jours :

- touchant l'extrémité des membres supérieurs,
- gênant beaucoup l'écriture.

mis en évidence par le port d'un verre : le liquide se renverse partiellement.

Au niveau des membres inférieurs, le malade ressent une sensation de tremblement mise en évidence par la station debout sur une plateforme étroite : instabilité à peine augmentée par l'occlusion des yeux.

Dysmétrie nette, mise en évidence par les épreuves doigt-nez, doigts qui se rejoignent. Adiado-cocinésie légère à gauche ; les épreuves de pronation-supination rapide des mains sur les genoux sont normales.

Les mouvements des membres inférieurs montrent une dysmétrie ; les mouvements sont décomposés.

Les mouvements de rotation imprimés au tronc mettent en évidence une hypotonie prédominant au bras gauche.

La démarche est incertaine, légèrement ébrieuse, mais il n'y a pas d'élargissement du polygone de sustentation.

Les épreuves de rétro-flexion du tronc, la marche à quatre pattes, l'épreuve de recherche de l'asynergie, sont exécutées normalement.

D'autre part, il n'y a pas de signes de Romberg. La force musculaire est normale, ainsi que les réflexes ostéo-tendineux. Les réflexes cutanés plantaires se font en flexion.

La sensibilité superficielle est normale. L'examen de la sensibilité profonde montre des erreurs bilatérales dans la reproduction des attitudes aux membres supérieurs.

Paires craniennes : Déviation de l'index gauche vers la gauche.

En résumé : il s'agit d'un grand syndrome cérébelleux progressif.

Le diagnostic d'atrophie cérébelleuse est le plus vraisemblable.

Signes oculaires : Pupilles irrégulières, plutôt ovalaires à grand axe horizontal. Réflexe photo-moteur normal ; constriction normale à l'accommodation convergence.

Fond d'oeil droit : normal.

Fond d'oeil gauche : normal. On remarque la présence de fibres à myéline.

Champ visuel normal.

Motilité oculaire :

On constate une viscosité oculaire pour les mouvements horizontaux volontaires seulement (malade filmé).

Mouvements volontaires : spontanément, le malade porte ses yeux d'une extrémité à l'autre dans le regard horizontal, en une seconde

et demie par demi-période.

Il semble que dans le regard de la gauche vers la droite les yeux décrivent au-dessus du méridien horizontal une légère courbe à concavité inférieure.

Dans le regard vertical, la durée d'une demi période est d'une demi-seconde environ.

Mouvements guidés : Si l'on déplace rapidement un objet devant le malade, les yeux prennent très rapidement un retard notable.

Les mouvements de verticalité sont normaux.

Mouvements automatico-réflexes : normaux à toutes les épreuves. Lorsqu'on imprime un déplacement latéral au malade regardant un objet fixe, les yeux se déplacent rapidement et restent fixés sur l'objet, même dans les mouvements rapides et répétés.

Examen oto-vestibulaire (Melle d'OUMIKOV).

Audition normale.

Déviation de l'index gauche vers la gauche.

Ralentissement des mouvements de latéralité et de verticalité du regard.

Épreuves caloriques :

O.D. 10 cc = 0.

20 cc = 0

50 cc = nystagmus horizontal.

En P III la secousse lente tente de ramener l'oeil vers le côté opposé, empêchant de voir s'il existe une secousse rapide rotatoire.

O.G. = idem.

Rotation :

Tête en arrière :

Absence de nystagmus rotatoire à gauche et à droite.

Conclusion :

Troubles centraux caractérisés par l'exagération de la secousse lente.

Absence de nystagmus provoqué de forme rotatoire.

L'appareil cochléaire paraît être normal.

Réactions sérologiques de la syphilis :

Wasserman { négatives
Kahn {

dans le sang et le liquide céphalo-rachidien.

La ponction lombaire donne un liquide céphalo-rachidien de composition normale.

°.

OBSERVATION VII

-:-

MALADIE DE FRIEDREICH AVEC
PARALYSIE DES MOUVEMENTS OCULAIRES
CONJUGUES

(Observation anatomo-clinique).

La malade Madame D... Clémence née en 1881 est hospitalisée à la Salpêtrière depuis 1922 pour maladie de Friedreich.

Antécédents familiaux :

- Père mort d'une congestion pulmonaire. Du côté de la famille paternelle on ne note aucun trouble neurologique.

- La mère est morte en 1921 à la suite d'une "paralysie d'apparition brutale". Le grand-père maternel est mort paralysé, sans que la malade puisse donner d'autre précisions.

Collatéraux : deux soeurs bien portantes. Un frère mort à la guerre. Un frère bien portant. Un autre frère plus jeune qu'elle a une maladie de Friedreich qui a débuté à l'âge de 9 ans.

Histoire de la maladie :

La malade travaillait et marchait normalement jusqu'à l'âge de 17 ans. Elle exerçait le métier de lingère.

Les premiers symptômes sont un tremblement des jambes, une difficulté croissante de la démarche, troubles qui s'accroissent progressivement et après trois ans l'obligent à cesser tout travail. La parole est alors lente et maladroite.

L'examen neurologique en 1926 met en évidence des troubles de la démarche tels que la malade ne peut faire un pas sans aide. La station debout est impossible : elle oscille d'avant en arrière, mais l'occlusion des yeux n'exagère pas ce trouble.

Les réflexes rotuliens et achilléens sont abolis, de même que les réflexes des membres supérieurs. Il existe un signe de Babinski bilatéral mais surtout accusé du côté gauche.

Pas de troubles de la sensibilité superficielle et profonde. Quelques douleurs fulgurantes des membres inférieurs.

Troubles cérébelleux. Incoordination à

l'épreuve doigt-nez et à l'épreuve talon-genou ; adiadococinésie bilatérale ; pas de décomposition des mouvements. Pas de tremblement des mains mais oscillations du tronc d'avant en arrière quand la malade est assise ou debout.

Troubles trophiques. Les pieds sont courts, comme tassés. Le dos du pied se continue insensiblement par une ligne courbe avec le bord antérieur de la jambe. La face plantaire est excavée.

Pas de déformation des mains ; légère scoliose lombaire à concavité gauche.

La voix est lente traînante, maladroite, scandée.

Pas de troubles psychiques.

Les pupilles sont égales et réagissent normalement à la lumière. Nystagmus horizontal bilatéral. Pas de troubles de la motilité.

En 1955 : l'examen neurologique met en évidence les mêmes signes. On trouve de plus une perte du sens de position des or-teils, une hypoesthésie au diapason des deux membres inférieurs.

Examen oculaire le 31 mars 1955 :

Acuité visuelle 8/10 aux deux yeux.
Champ visuel normal.

Mouvements conjugués :

Il y a paralysie des mouvements d'élévation volontaires et automatico-réflexes.

L'abaissement est légèrement limité.

Les mouvements de latéralité se font par

saccades et sont limités (plus limités vers la droite que vers la gauche).

Les mouvements automatico-réflexes de latéralité se font un peu mieux dans le regard vers la gauche.

Il n'y a pas de viscosité des mouvements des globes.

La convergence est impossible.

Le fond d'oeil est normal.

Examen oto-labyrinthique le 18 mars 1955
(Melle d'OUMIKOV):

- Tympan normaux.
- Audition : il existe une surdité bilatérale du type labyrinthique.
- Examen vestibulaire : Signes spontanés :
Nystagmus horizontal droit dans le regard direct, s'exagérant dans le regard à droite.
Nystagmus horizontal gauche dans le regard à gauche.

Epreuve calorique : Réponses normales symétriques.

Conclusion :

Il existe des signes vestibulaires centraux.

En 1957, on découvre une tumeur de la fosse iliaque droite, l'état général s'altère rapidement ; la malade ne s'alimente pas ; hyperthermie à 40°. La malade meurt le 18/7/57.

ETUDE ANATOMIQUE (Dr. Jean LAPRESLE)

Autopsie viscérale :

A l'ouverture de l'abdomen on note une volumineuse tumeur rénale droite et une très grosse

tumeur de l'aile iliaque droite.

Le coeur est petit (250 g) entouré de graisse et sans lésions macroscopiques.

La vésicule biliaire est scléro-atrophique, moulant un calcul du volume d'une noix.

Aucune autre lésion macroscopique des viscères.

Examen histologique des viscères :

La tumeur rénale droite est un hypernéphrome de Grawitz, celle de l'aile iliaque est un épithélioma glandulaire de type papillaire; il s'agit vraisemblablement d'une métastase de la tumeur rénale sans qu'on puisse l'affirmer sur l'aspect histologique.

Dans le foie, stéatose centro-lobulaire et nombreux infarctus biliaires.

Aucune autre lésion histologique des viscères ; le myocarde en particulier est normal.

SYSTEME NERVEUX

Examen macroscopique :

On note une atrophie cérébrale modérée prédominant sur la moitié antérieure des hémisphères ainsi qu'une atrophie cérébelleuse.

A la section vertico-transversale des hémisphères, dilatation modérée de l'appareil ventriculaire. La section du tronc cérébral et du cervelet montre simplement une réduction volumétrique, d'ailleurs très modérée, du cervelet.

La moelle épinière, enfin, présente une atrophie importante portant sur les faisceaux blancs.

Examen histologique :

Des fragments ont été prélevés dans toutes les régions du système nerveux central et la calotte mésocéphalique, au niveau de la commissure blanche postérieure, a été coupée en séries. Les colorations suivantes ont été utilisées : hématéine-éosine, Trichrome de Masson, Scharlach, Nissl, Wölcke, Holzer et Bielschowsky-Reumont.

Dans la moelle épinière, on note des lésions typiques d'une maladie de Friedreich.

Les faisceaux blancs sont très inégalement touchés ; le plus atteint est le faisceau de Goll avec un maximum dans la région lombaire ; les voies spino-cérébelleuses et les faisceaux pyramidaux, dans les cordons antéro-latéraux sont beaucoup moins lésés ; le faisceau de Burdach enfin, à l'étage cervical, est à peine touché. Il s'agit de toute façon d'un processus ancien avec une pâleur myélinique inégalement accentuée mais une gliose marquée, particulièrement nette à la coloration de Holzer, et sans présence de graisse libre au Scharlach. Il existe une atrophie ou une disparition de quelques cellules des cornes antérieures et des cornes latérales ; la même atteinte mais plus marquée se retrouve dans les cornes postérieures avec dans les racines postérieures, surtout dans la région lombaire, une pâleur myélinique accentuée et une gliofibrillose nette à la coloration de Holzer.

Dans le tronc cérébral, on note quelques rares images dégénératives dans les noyaux de la calotte bulbaire, en particulier, les noyaux de Goll (où l'on note d'un côté un petit nodule micro et macroglial) et de Burdach ainsi que les noyaux du XII. Il existe une atrophie discrète de la lame dorsale des olives bulbaires.

La région de la commissure blanche postérieure a été coupée en séries, mais aucune atteinte significative de cette formation n'est constatée, ainsi que dans les noyaux correspondants.

Le cervelet est très touché. Les lésions sont maximum au niveau des cellules de Purkinje qui ont disparu pour la plus grande part, sans aucune prolifération de la glie de Bergman ; la couche moléculaire n'est pratiquement pas lésée ; les grains par contre sont nettement raréfiés. L'axe blanc des lamelles cérébelleuses est particulièrement démyélinisé et cette pâleur se retrouve, de façon discrète, à la périphérie du noyau dentelé. Cette dernière formation n'est pratiquement pas touchée. Le maximum de l'atteinte cérébelleuse siège dans la région vermiennne, mais les lobes latéraux sont loin d'être indemnes.

Dans les hémisphères, on note une atrophie corticale discrète, mais diffuse, sans prédilection pour une couche particulière.

Enfin, sur toute la hauteur du système nerveux central, on constate des lésions d'artériosclérose, plus marquée peut-être dans la substance blanche où les artérioles intéressées sont souvent entourées de produits méta-chromatiques ainsi que de pigments ferriques ; de plus, les leptoméniges sont épaissies avec présence de quelques dépôts hémossidérosiques, ces dernières lésions prédominant dans les territoires les plus atrophiques, c'est-à-dire la moelle épinière et le cervelet.

En conclusion, l'examen anatomique du système nerveux central met essentiellement en évidence ; d'une part, une sclérose combinée de la moelle certainement très ancienne et prédominant sur

les cordons postérieurs ; d'autre part, une atrophie cérébelleuse de type cortical et à prédominance vermienne. L'ensemble est tout-à-fait typique d'une maladie de Friedreich.

°°

ETUDE ANALYTIQUE DES OBSERVATIONS RAPPORTEES

--

1) MALADIES EN CAUSE :

Parmi nos sept malades on trouve :

- une héréd-ataxie cérébelleuse de Pierre Marie (obs. I).
- deux maladies de Friedreich (obs. IV et VII).
- deux atrophies cérébelleuses (obs. III et VI).
- deux dégénérescences cérébelleuses et tapéto-rétinienne (obs. II et V).

2) TROUBLES OCULAIRES :

La malade VII présente un syndrome de Parinaud avec limitation des mouvements de latéralité des yeux, sans "viscosité" du regard.

Nous étudierons plus particulièrement les six autres observations.

- a) Mouvements volontaires : on met en évidence chez ces malades la "viscosité" des mouvements volontaires.

Ces mouvements vont jusqu'au bout de leur

course, sauf chez le malade (IV) chez qui ils sont limités.

La viscosité isolée des mouvements de latéralité est le seul trouble des mouvements conjugués oculaires chez deux de nos malades.

Des troubles du regard vertical volontaire existent dans les quatre autres observations :

- limitation du regard vers le haut (obs. I - II - V).
- viscosité du regard vers le haut (obs. V).
- viscosité du regard vers le bas (obs. II).
- viscosité des regards vers le haut et vers le bas (obs. IV).

La lenteur des mouvements verticaux quand elle existe est nettement moins importante que la viscosité des mouvements horizontaux.

Nous n'avons pas d'observation avec atteinte élective du regard vers la droite ou vers la gauche.

L'atteinte de la convergence n'est remarquée que chez un malade (obs. IV).

En résumé : LA "VISCOSITE" DES MOUVEMENTS OCULAIRES EXISTE PRINCIPALEMENT DANS LES MOUVEMENTS VOLONTAIRES HORIZONTAUX.

b) Mouvements automatico-réflexes : ils sont normaux chez 4 malades (Obs. VII - III - V - VI). Dans l'observation II ils sont limités dans le regard vers le haut, normaux par ailleurs, et cette limitation existe aussi dans le regard volontaire.

Dans l'observation IV ces mouvements n'ont pas pu être étudiés en raison d'une ankylose cervicale ; ils semblent lents mais moins que les mouvements volontaires.

c) Examen labyrinthique : On trouve trois possibilités :

- 1) Blocage des yeux dans le sens de la secousse lente empêchant l'apparition de la secousse rapide : observations I, II, VI.
- 2) La secousse de rappel (dite secousse rapide) existe mais elle est lente : observation V et IV.
- 3) Le nystagmus spontané dans les regards direct et latéraux, considéré comme étant d'origine centrale, est retrouvé dans les observations III et VII.

CHAPITRE IV

-:-

VALEUR SEMEIOLOGIQUE DE LA "VISCOSITE" DES MOUVEMENTS OCULAIRES

-:-

Ce trouble ne semble pas exceptionnel ; il a été explicitement signalé par SCHUT, GENTILI et ZAMBONELLI, et nous l'avons mentionné, mais d'autres auteurs semblent l'avoir noté ; en particulier BARRAQUER-BORDAS et coll., et de MORSIER qui écrivent : "Les mouvements des yeux sont difficiles", et MOLLARET qui attribue la lenteur saccadée de son cas au nystagmus associé. Nous l'avons étudié dans les hérédodégénérescences spino-cérébelleuses, mais il a été constaté par le Professeur GARCIN et le Docteur MAN chez d'autres malades, en particulier dans deux cas de syndrome pédonculaire d'origine athéro-scléreuse.

1) Localisation de la lésion causale : le fait que la viscosité n'existe que dans les mouvements volontaires permet d'éliminer une atteinte musculaire.

a) Rappel physiologique. On admet actuellement avec MORAX que :

1 "Les paralysies des mouvements volontaires, avec conservation de l'activité réflexe des globes oculaires, ont pour substratum anatomique des lésions détruisant soit les centres psychomoteurs du regard dans la zone prérolandique, soit les voies motrices qui les réunissent aux noyaux oculo-moteurs lesquelles suivent la voie pyramidale. Des lésions corticales prérolandiques semblent dépendre les paralysies volontaires de la latéralité (rares et

transitoires) ou les paralysies volontaires dans toutes les directions du regard (lésions bilatérales), de lésions pyramidales les paralysies volontaires de la verticalité.

2 Les paralysies des mouvements associés des yeux portant à la fois sur les mouvements volontaires et sur les mouvements automatico-réflexes, relèvent de lésions plus limitées dans leur étendue et plus précises dans leur siège topographique. Elles se localisent en effet dans le voisinage immédiat des noyaux oculo-moteurs au niveau de la commissure blanche postérieure, et des faisceaux longitudinaux postérieurs, là où se trouvent rassemblées les différentes voies motrices des globes oculaires, et les voies d'association qui les réunissent entre elles.

3 La paralysie complète des mouvements d'élévation ou d'abaissement du regard ou des deux réunis, avec abolition ou non de la convergence (syndrome de Parinaud) est dû à une lésion mésocéphalique détruisant la commissure blanche postérieure dans la région juxta-quadrigéminal. L'atteinte presque constante des centres iriens voisins explique l'abolition ou le trouble du réflexe pupillaire photo-moteur qui accompagne le plus souvent la paralysie absolue de la verticalité du regard.

4 La paralysie complète des mouvements de latéralité à droite ou à gauche est déterminée par une lésion de la calotte protubérantielle détruisant le faisceau longitudinal postérieur homolatéral dans le voisinage du noyau du VI".

b) La "viscosité" des mouvements oculaires,

constatée dans nos observations n'existe que dans les mouvements volontaires, on pourrait donc penser que la lésion déterminant la viscosité du regard doit être haute, corticale ou sous-corticale.

Mais cliniquement on ne trouve pas de manifestation d'atteinte plus haut située que le tronc cérébral, et c'est d'ailleurs à ce niveau (bandelette longitudinale postérieure), que les résultats de l'examen labyrinthique semblent localiser les lésions.

Il y aurait donc, en apparence, une contradiction entre la théorie classique et nos observations. Cependant en l'absence d'observations complètes anatomo-cliniques il est impossible de conclure.

2) Signification physiopathologique. En reprenant les observations de la littérature et les nôtres nous remarquons que :

a) dans la même famille peuvent coexister lenteur du regard et paralysie des mouvements associés chez des sujets différents.

b) le même malade peut présenter à la fois une viscosité oculaire des mouvements volontaires de la latéralité, et une paralysie des mouvements volontaires de verticalité.

c) dans notre observation IV les mouvements oculaires horizontaux sont à la fois lents et limités.

d) un cas publié par GENTILI et ZAMBONELLI (obs. IV, 73) met en évidence l'évolution en deux ans d'une lenteur des mouvements oculaires

vers une paralysie de fonction véritable.

On peut penser que la VISCOSITE DES MOUVEMENTS OCULAIRES N'EST QU'UNE FORME MINEURE OU PREPARALYTIQUE D'UNE PARALYSIE DES MOUVEMENTS CONJUGUES.

CONCLUSIONS

-:-

Au cours de l'examen d'une hérédo-dégénérescence spino-cérébelleuse il faut rechercher deux sortes d'atteinte de la motilité oculaire conjuguée.

1) Les PARALYSIES des mouvements conjugués, proprement dites, le plus souvent syndrome de PARINAUD, plus rarement, paralysies du regard latéral.

2) La "VISCOSITE" des mouvements oculaires, vocable proposé par MM. GARCIN et MAN pour désigner une lenteur régulière remarquable des mouvements oculaires, les globes semblant se déplacer comme dans un bain d'huile.

Dans nos cas ce trouble ne frappait nettement que la motilité horizontale volontaire. La motilité verticale était intéressée moins fréquemment et moins intensément.

Cette "viscosité" des mouvements oculaires semble n'être qu'une forme fruste ou de début d'une paralysie des mouvements conjugués.

-:-

Vu :
Le Président :
Signé : R. GARCIN

Vu :
Le Doyen :
Signé : L. BINET

Vu et Permis d'Imprimer
Le Recteur de l'Académie de Paris :
Signé : Jean SARRAILH.

BIBLIOGRAPHIE

--

- 1) ADLER F.H.
Physiology of the eye
Mosby éditeur St-Louis 1953
- 2) ALAJOUANINE T. et NICK J.
Paraplégie spasmodique familiale
avec troubles cérébelleux et paralysie verticale du regard (présentation de deux frères).
Rev. neurol. 1951 84 182-185
- 3) ANDRE - VAN LEEUWEN M.
Sur deux cas familiaux de maladie de Friedreich avec atrophie optique précoce globale et grave (Observation de 10 années).
Rev. neurol. 1949 81 941-956
- 4) ANDRE - VAN LEEUWEN M., BABEL J., VAN BOGAERT L., FRANCESCHETTI A., KLEIN D.
Les atteintes optiques rétiniennes cochléaires dans les dégénérescences spino-ponto-cérébelleuses.
Rev. Oto-neuro-opht. 1948 20 1-230
- 5) BALLEET G. et ROSE
Affection spastique bulbo-spinale familiale
Nouv. Icon. Salpêtr. Juillet 1905
pp. 404-418
- 6) BALLEET G. et TAGUET
Affection intermédiaire à la maladie de Friedreich et à l'hérédo-ataxie cérébelleuse.
Rev. neurol. 1906 207-208

- 7) BARRAQUER-BORDAS L., MARI-BATTLO J.,
RUIZ-LARA R., et TALAYERO J. Ma
Hérédo-ataxie cérébelleuse avec
paralysie du regard.
Conf. neurol. 1954 14 203-210
- 8) BARRE et ROHMER
Réunion d'Oto-neuro-ophtalmologie
de Lausanne 29 et 30 nov. 1947
(Cités par Franceschetti et Klein).
- 9) BENARD R., GROSSIORD A., GRUNER J.,
HOPPELER A.
Sur une forme particulière de maladie
familiale du système nerveux apparen-
tée aux maladies de Friedreich et de
Charcot-Marie. - Deux observations
anatomo-cliniques.
Rev. neurol. 1952 86 800-818
- 10) BIEMOND A.
Forme radiculo-cordonnale posté-
rieure des dégénérescences spino-
cérébelleuses
Rev. neurol. 1954 91 3-21
- 11) BOUDIN G., BARBIZET J., LE HENAFF M-Y.
Hérédo-ataxie cérébelleuse avec
amblyopie et paralysie de la verti-
calité du regard chez la mère et l'
l'enfant
Rev. neurol. 1952 87 330-335
- 12) CUENDET J.F.
Cité par Franceschetti et Coll.
Conf. neurol. 1956 16 271-275
- 13) DEREUX J.
Paralysie verticale du regard (Syn-
drome de Parinaud). Contribution à
l'étude de la localisation de la
lésion. - Thèse Paris 1926

- 14) DEREUX J.
Les manifestations rétinienues opti-
ques, labyrinthiques de la maladie
de Roussy-Lévy
Rev. Oto-neuro-opht. 1948 20
400-403
- 15) DREYER-DUFER R.
Un cas de maladie de Friedreich
Soc. de dermat. et syphilig.
1896 p. 612
- 16) EUZIERE J., LAFON R., MERCADIER, CAZABAN R.,
BARJON P.
Hérédo-ataxie cérébelleuse et paraly-
sie familiale de la verticalité du
regard.
Rev. neurol. 1952 87 323-329
- 17) FRANCESCHETTI A. et KLEIN D.
In Rapport du 16ème Congrès d'O.N.O.
Rev. Oto-neuro-opht. 1948 20 1-230
- 18) FRANCESCHETTI A., MARTY P., KLEIN D.
Un syndrome rare : hérédo-ataxie
avec cataracte congénitale et retard
mental
Conf. neurol. 1956 16 271-275
- 19) GENTILI C., ZAMBONELLI F.
Su di un caso di atrofia cerebellare
tardiva con disturbi dell'oculomozione
Riv. neurol. 1953 23 852
- 20) GENTILI C., ZAMBONELLI F.
Malattia erodegenerativa del sistema
cerebellare
Riv. sper. di Freniat, 1956 80 187-206

- 21) GRINKER R., BUCY P.
Neurology p. 330 - Thomas Editeur
(Springfield) Illinois 1949
- 22) GROSSIORD A. et GODLEWSKI
Un nouveau cas d'hérédo-ataxie céré-
belleuse avec syndrome de Parinaud
Rev. neurol. 1946 78 57-58
- 23) GUILLAIN G., GROSSIORD A.
Une maladie familiale montrant la
transition entre Friedreich, Hérédo-
ataxie cérébelleuse, paraplégie spas-
modique familiale
Bulletin Acad. Medecine Séance du 9-
11-1943 - tome 127 - 568-575
- 24) HALLERVORDEN J.
In Handb. Neurol. Bumke et Förster
T. 16 pp. 457-497 - Berlin Springer
1937
- 25) LEBOURGES J.
Contribution à l'étude des atrophies
cérébelleuses et de leurs aspects
encéphalographiques
Thèse dactylographiée, Paris 1957
- 26) LELONG M., BERTRAND I., LERREBOULLET J.
Affection dégénérative proche de
l'hérédo-ataxie cérébelleuse avec at-
teinte du neurone moteur périphérique
Rev. neurol. 1941 73 360-363
- 27) LONDE P.
Maladies familiales du système ner-
veux. De l'hérédo-ataxie cérébelleuse
Thèse, Paris 1895

- 28) LOUIS-BARD D., PIROT G.
Sur une paraplégie spasmodique avec
dégénérescence maculaire chez deux
frères.
Ophtalmologica 1945 109 32-43
- 29) MOLLARET P.
La maladie de Friedreich - Etude
physio-clinique
Thèse, Paris 1929
- 30) MOLLARET P.
Les hérédo-dégénérationes spino-
cérébelleuses
In. Encyclopédie Médico-chirurgicale
Paris 1939
- 31) MORAX
Les paralysies des mouvements associés
des yeux. Etude clinique. La dissocia-
tion des activités volontaire et auto-
mático-réflexe des globes oculaires
Thèse, Paris 1937
- 32) MORSIER (G. de)
Deux cas de Maladie de Friedreich
Rev. d'Oto-neuro-opht. 1948 20
392-395
- 33) MUSSO-FOURNIER J.C. et AGORIO
Rev. neurol. 1928
- 34) MUTRUX S., MARTIN F., CHESNY Y.
Ataxie congénitale et familiale as-
sociée à des troubles oculaires et mentaux
malformations multiples. I - Etude prélimi-
naire, la famille Pil B.
Conf. Neurol. 1953 13 167-169

35) NONNE

Ueber eine eigenthumliche familiäre
Erkrankungs-form des central nervens-
system

Arch. f. psych. 1891 12 283 (Cité
par Londe)

36) PITON J.

L'amyotrophie de Charcot-Marie.
Etude clinique, électrologique, ana-
tomique, génétique, d'une maladie
familiale.

Thèse, Paris 1941

37) PITON J. et TIFFENEAU L.

Maladie familiale du type de l'hérédo-
ataxie

Rev. neurol. 1939 72 774-777

38) PLANQUES , LAPORTE , BARDIER , BARON

Rev. d'Oto-neuro-opht. 1948 20

39) RILEY H.A.,

The central nervous system control of
the ocular movements and the distur-
bance of this mechanism

Arc. Ophtalmology 1930 4 640-661 et
885-910

40) RIMBAUD L., VIALLEFONT H.; BALMES A.

Hérédo-Ataxie cérébelleuse (présen-
tation de malade).

Rev. Oto-neuro-opht. 1932 10 697

41) SCHUT J.W.

Hereditary Ataxia

Arch. of Neurol. and psych. 1950 63
535-568

42) SJOGREN T.

Klinische und erbbiologische Unter-
suchung über die Heredo Ataxien

Copenhagen 1943 (cité par Franceschetti
et Klein).

43) SJÖGREN T.

Hereditary congenital spino-cerebellar ataxia accompanied by congenital cataract and oligophrenia
Conf.neurol. 1950 10 293-308

-:-

SERMENT

-:-

En présence des Maîtres de cette Ecole, de mes chers Condisciples et devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'Exercice de la Médecine. Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe ; ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime. Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses !

Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes Confrères si j'y manque !

-:-

